

Aus der Universitäts-Kinderklinik Würzburg
Direktor: Professor Dr. med. J. Ströder

KATAMNESTISCHE UNTERSUCHUNGEN AN KINDERN MIT
HYDROCEPHALUS INTERNUS UNTER BESONDERER
BERÜCKSICHTIGUNG DER PSYCHISCHEN SYMPTOMATIK
UND DER FRAGE DER KOMPENSATIONSMÖGLICHKEITEN

Inaugural-Dissertation

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius - Maximilians - Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Bertold Rupp
aus Karlsruhe

Würzburg 1959

STANFORD-LANE MEDICAL LIBRARY



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153517_0221

Aus der Universitäts-Kinderklinik Würzburg
Direktor: Professor Dr. med. J. Ströder

KATAMNESTISCHE UNTERSUCHUNGEN AN KINDERN MIT
HYDROCEPHALUS INTERNUS UNTER BESONDERER
BERÜCKSICHTIGUNG DER PSYCHISCHEN SYMPTOMATIK
UND DER FRAGE DER KOMPENSATIONSMÖGLICHKEITEN

Inaugural-Dissertation

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius - Maximilians - Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Bertold Rupp

aus Karlsruhe

Würzburg 1959

Referent: Professor Dr. med. J. Ströder

Tag der Promotion:

17. 2. 59

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Würzburg

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. Einleitung	1
1. Geschichtliches über den Zusammenhang geistig-seelischer Funktionen mit dem Zentralnervensystem	1
2. Literaturüberblick	2
3. Aufgabe und Ziel der vorliegenden Untersuchungen	7
4. Definition des zu bearbeitenden Krankheitsbildes (Hy. int.)	9
II. Kasuistik	10
1. Auswahl des Krankengutes	10
2. Untersuchungsangang und -methodik	13
3. Tabellarische Zusammenstellung der Kasuistik	21
4. Untersuchungsergebnisse	22
A. Summarische Angaben über:	27
Schweregrade und Verlauf des Hy. int.	
Form des Ventrikelsystems	
Verhalten von Subarachnoidealzeichnung und Basiszysternen	
Vorhandensein akuter, oder chronischer Hirndruckzeichen	
Ätiologie und Verlauf des zerebralen Grundleidens	
Altersverteilung der Probanden zum Zeitpunkt der Erkrankung	
Pathogenese des Hy. int.	
B. Symptomatologie bei Hy-Trägern:	28
1. Körperliche Symptome:	
Neurologische Störungen	
Zeichen vegetativer Stigmatisation	
Körperwachstum	
Schädelkonfiguration	
Endokrine Störungen	
Degenerativ-dysplastische Stigmatisation	
2. Psychopathologische Symptome und Syndrome:	29
Das kindliche hirnorganische Achsensyndrom	
Störungen des Antriebs	
Motorik	
Störungen der Sprache und der Sprachentwicklung	
Intelligenzstörungen	

	Seite
C. Gesamtentwicklungs-Längsschnitte	56
D. Kontroll-Encephalogramme	60
III. Schluß	63
1. Besprechung der Ergebnisse und Folgerungen	63
A. Quantitativ-summarisch symptomatische Ergebnisse	63
B. Qualitativ (kausal- bzw. formal-genetische) analytische Ergebnisse	73
C. Möglichkeiten cerebraler Kompensations-Abläufe	96
D. Zusammenstellung der Folgerungen	99
2. Zusammenfassung	103
Schrifttumsverzeichnis	I

I.

EINLEITUNG

1. GESCHICHTLICHES ÜBER DEN ZUSAMMENHANG GEISTIG SEELISCHER FUNKTIONEN MIT DEM ZENTRALNERVENSYSTEM

Die Abhängigkeit geistig seelischen Lebens vom ontogenetisch jüngsten Teil des Zentralnervensystems, dem Gehirn, wurde schon im Altertum als Tatsache erkannt. Zwar sah Aristoteles noch das Herz als Sitz der Seele an, aber wenig später schon wurde das Gehirn als *Conditio sine qua non* für das geistige Geschehen erkannt (Erasistratus um 200 v.Chr.). Uralt sind auch die Bestrebungen zur Klärung der Art und Weise dieser Abhängigkeit geistig-seelischer Abläufe vom organischen Substrat. Die Vorstellungen und Hypothesen über den Funktionsablauf fanden in der bis ins ausgehende Mittelalter (Vesalius) gültigen Pneumalehre ihren Ausdruck. Nach ihr wurde vermittels des Nervensystems aus der über die Atemwege und die Blutgefäße dem Gehirn zugeführten Luft und aus in der Leber umgewandelten Nahrungstoffen der *spiritus naturalis* gebildet, der im Herzen durch die Wärme verdünnt, zum *spiritus vitalis* umgewandelt, endlich in die Hirnhohlräume als *aetherischer Spiritus animalis* ausgeschieden wurde. Von dort aus gelangte er als Hauptwerkzeug der Seele durch Hirnkontraktionen in das als Röhrensystem gedachte, weitverzweigte Nervensystem, wo er, abhängig vom Willen, die dem N.S. zugeschriebenen Funktionen in Gang brachte (FRENELIUS, J.).

Und noch vor 150 Jahren sah SÖMMERING als Hauptbestandteil des Seelenorgans den Ventrikelliquor an. Auch KANT akzeptierte diese Vorstellung als theoretische Basis.

Auf Grund exakter anatomischer, physiologischer und klinischer Untersuchungen wurden während der letzten 50 Jahre zwar viele diesbezügliche Unklarheiten beseitigt und bedeutungsvolle Erkenntnisse für die Hirnfunktion dadurch gewonnen, daß ganz bestimmte Leistungen des N.S. ebenso bestimmten Arealen der nervösen Substanz zugeordnet werden müssen. (Zentrenlehre). Je mehr jedoch die Funktionen vom rein

neurologischen Charakter (Motilität, Sensibilität, Sensorik) zum Psychischen umschlagen, desto verschwommener sind die Ergebnisse der Lokalisationsbestrebungen. (Hirnstamm - Hirnrinde).

Und die Frage nach der Ursache dafür, daß beispielsweise das makroskopisch und mikroskopisch als intakt zu bezeichnende Gehirn eines Imbezillen so schlecht und das einen massiven Hydrozephalus aufweisende eines an der Grenze der physiologischen Dummheit zur Debilität sich Bewegenden noch so erstaunlich gut denken konnte, ist auch heute noch nicht überzeugend zu beantworten (EWALD).

Der Hydrozephalus als heute am häufigsten zu diagnostizierende Hirnveränderung (KEHRER) erscheint so als besonders geeignetes Krankheitsbild für eine Verlaufsbeobachtung mit dem Ziel der Klärung jener Faktoren, die für Grad und Färbung der Funktionsstörung verantwortlich sind.

2. LITERATURÜBERBLICK

Die große Zahl von Arbeiten, besonders des älteren, aber auch des neueren Schrifttums über den Hydrozephalus internus weist einerseits auf die diesem Krankheitsbild beigemessene Bedeutung, andererseits auf seine noch immer bestehende Problematik hin.

Arbeiten aus verschiedensten medizinischen Disziplinen, besonders der Neuropathologie (RUSSEL, ASKANAZY, de LANGE, OSTERTAG, ERDHEIM, OSTERTAG und SCHIFFER, RAUBITSCHKE, SPATZ und STROESCU, DE, SCHOB), der Pädiatrie und Kinderpsychiatrie (BABBITZ and GROTT, CROSBY, MOSBERG and SMITH, FOTHERGILL and SWEET, KÄSS, WASHINGTON, KÖTTGEN, TOLENA, BICK, STUTTE), der Neurologie, Psychiatrie sowie der Neurochirurgie (BINGEL, BRONISCH, WEYGANDT, ASKÉNASY et WISSENBECK, KALISCHER, KRAYENBÜHL und LÜTHY, OHEIM, PETTE, QUANDT, FOERSTER, HETTRICH, KLAUE, PICHLER, BÜCHNER, BOEKSTEGERS, SCHALTENBRAND und PUTNAM, SCHALTENBRAND und WÖRDEHOFF) und der Physiologie und Pathophysiologie (CUSHING, DANDY, DIETRICH, GUTTMANN, KAFKA, WEED, FRAZIER and PEET, SJÖQVIST, WÜLLENWEBER, TÖNNIS, TÖNNIS und SCHALTENBRAND, DAVIS, GULEKE, LORENZ) befaßten sich an Hand von

Obduktionsbefunden sowie klinischen und experimentellen Untersuchungen mit Fragen der Ätiologie, der Pathogenese und der Symptomatologie, wobei einmal mehr der somatische, zum anderen der psychopathologische Befund im Vordergrund des Interesses stand. Den größten Raum nehmen solche Arbeiten ein, die sich mit den therapeutischen Möglichkeiten bei Hydrozephalus beschäftigen. (ARENDT, BAKAY, DANDY, HEILE, HEMMER, HEPPNER, JACKSON, KRAYENBÜHL, WERNER et MARTIN, RIECHERT). Durch erb- und konstitutionsbiologische Forschungen an Hydrozephalus (= Hy)-Trägern (BORLE, BRENNER, KLEIN, BERSOT et BORLE, OSTERTAG, SIEMENS, VERSCHUER, ZIMMER) sowie an Tieren (Maus, Kaninchen [LITTLE und BAGG, GRÜNEBERG, NACHTSHEIM]) konnte für einige Säugetierarten Heredität bestimmter Hy-Formen nachgewiesen werden. Für den Menschen ergaben sich jedoch nur Hinweise auf die Möglichkeit einer solchen Entstehung des Hy.

Vor Einführung der Pneumoencephalo- und Ventrikulographie (DANDY, BINGEL) wurde der Hy fast ausschließlich als nosologische Einheit angesehen. Erst mit der Möglichkeit der exakten Sichtbarmachung des Hydrozephalus auf röntgenologischem Wege konnten auch die leichteren Grade von Ventrikelerweiterungen schon intra vitam festgestellt und die Diagnostik zunehmend verfeinert werden (SCHIERSMANN, BRENNER, GÖLLNITZ u.a.). So wurde der Hy bald die am häufigsten diagnostizierte krankhafte Hirnveränderung (KEHRER), und die Vorstellung von der nosologischen Einheit mußte der Einsicht weichen, daß es sich bei Hydrozephalus mit geringer Einschränkung um kaum mehr als ein im Verlaufe verschiedenster Erkrankungen, vornehmlich des ZNS, aber auch extracerebraler Lokalisation (z.B. Paedatrophie) häufig anzutreffendes Symptom handelt.

Wurde auf Grund der Unmöglichkeit, noch zu Lebzeiten eines Hy-Trägers Einblick in seine intrakraniellen und intrazerebralen, morphologischen und funktionellen Verhältnisse zu erlangen, das Krankheitsbild des Hydrozephalus im älteren Schrifttum lediglich nach dem vermuteten zeitlichen Auftreten in congenitale und erworbene Formen aufgeteilt, so finden wir doch auch schon bei Autoren der vorenzephalographischen Zeit Hinweise auf die wahrscheinliche Polyaetiologie dieses Krankheitsbildes: So betrachtete IBRAHIM den Hy als "eine Reihe von Zuständen, denen das eine Symptom der Vermehrung der Hirn-

flüssigkeit gemeinsam ist".

Die Tatsache des häufig sich ergebenden Nebenbefundes eines Hy bei im Rahmen anderweitiger neurologischer oder psychiatrischer Erkrankungen durchgeführten Enzephalographien führte folgerichtig zu einer erheblichen Ausweitung der Indikationsstellung für die röntgenologische Darstellung der liquorführenden Hirnräume. So konnte H.E. KEHRER unter in 20 Jahren an der Universitäts-Nervenklinik Münster aus verschiedensten Indikationen verfertigten 4720 Hirnluftbildern 760 (= 16,4 %) Ventrikelerweiterungen verschiedenster Grade finden. (Es handelte sich hierbei aber wohl hauptsächlich um erwachsene Patienten).

Andere Angaben über die Häufigkeit des Hy lauten: 0,03 % aller Geburten weisen Hy als Geburtshindernis auf (MANDL). HODENFELD fand bei Kindern der ersten Lebensjahre, die zur Obduktion kamen, in 7,09 % Ventrikelerweiterungen. Nach BRONISCH (ebenfalls bei Erwachsenen) zeigten 43 % aller Enzephalogramme und 92 % aller pathologischen Bilder hydrozepale Erscheinungen.

Folge der verbesserten Diagnostik, deren Ergebnisse auch wesentlichen Einfluß auf die Deutungsart der pathologisch-anatomischen Befunde bei Hydrozephalus hatten, war die Einsicht in die Notwendigkeit der Auflösung dieses bisher, zumindest auf Grund zwingender Argumente, noch nicht analysierbaren Krankheitsbildes.

Besonders auf den Ergebnissen experimenteller, physiologischer, pathophysiologischer und neuropathologischer Forschung über die Liquordynamik und ihre Störungen (CUSHING, DANDY and BLACKFAN, FRAZIER and PEET, GUTTMANN, SCHALTENBRAND u. PUTNAM u.a.) basierend, wurden immer wieder Versuche einer Einteilung der Hy-Arten unternommen, welche die Einordnung aller Fälle erlauben sollte.

Die meisten Einteilungsschemata waren jedoch viel zu wenig umfassend, da nur einer der in Frage kommenden pathogenetischen Faktoren berücksichtigt wurde (H.E. KEHRER): So etwa nur der Zeitpunkt des Auftretens (Hydrocephalus congenitus und acquisitus) oder die anatomisch-mechanischen Gegebenheiten (Hy occlusus -, communicans), die physiologischen Verhältnisse (Hy hypersecretorius, male- und aresorptivus)

(FOERSTER) oder die große Gruppe primär zu Gewebsuntergang führender pathologischer Prozesse (Hy ex vacuo).

Nach neueren Klassifizierungen unterschied man (THIÉBAUT et FÉNELON) den aktiven Hy, bei dem durch vermehrten Liquordruck eine Ventrikel-erweiterung erfolgt, vom passiven Hy als Folge primären Parenchym-unterganges, und vom latenten Hy (= stationärer Hy ohne bestehenden aktiven Hirndruck). TÖNNIS sowie SCHALTENBRAND trennen die akute hydrozephalische Störung als reversiblen klinischen Begriff vom eigentlichen Hy als irreversiblen anatomischen Begriff (TÖNNIS).

Der mehr graduellen Einteilung der nicht tumorösen Hy (nach WERTHEIMER und DECHAUME) in Hypotensions-Hy, solche mit spät einsetzender und solche ohne Dekompensation, sowie den obengenannten Gruppen stellte H.E. KEHRER eine die anatomischen und physiologischen sowie klinischen Kriterien gleichermaßen würdigende Klassifikation gegenüber: Er unterschied 4 große Gruppen, innerhalb welcher alle heute bekannten Hy-Formen in Untergruppen eingereiht werden können und nominierte innerhalb der Untergruppen alle pathologischen Zustände oder Prozesse, die einen Hy nach sich zu ziehen pflegen, oder dies doch vermögen. So trennte er:

1. Störungen der Liquodynamik
mit den Untergruppen

- a) teilweise Abflußbehinderung (= Hy obstructivus partialis)
- b) völlige Abflußbehinderung (Hy obstructivus totalis = occlusus)
- c) Hypersekretion des Liquors (Hy hypersecretorius)
- d) Resorptionsstörungen des Liquors (Hy male resorptivus)
- e) Resorptions- und Abflußbehinderung des Liquors von den

2. Chemischen und biochemischen Veränderungen des Liquors
(durch Toxine, Blutung, Medikamente)

3. Hypoplasie der Hirnsubstanz in Ventrikelnähe bei normalem Schädel
und unveränderter Hirnoberfläche,

4. Atrophie der Hirnsubstanz mit den Untergruppen

- a) physiologisches Altern
- b) Dementia senilis

- c) Systematrophien
- d) toxische Atrophien
- e) gefäßbedingte Ernährungsstörung der Hirnsubstanz
- f) ALZHEIMERSche Erkrankung
- g) Polysklerose
- h) Schizophrenie?
- i) Psychopathie?

Dieser gewaltigen, hier nur zu kleinem Teil zitierten Anzahl von Arbeiten, die sich zwar nach der Forschungsmethode, kaum aber nach der Forschungsrichtung unterschieden - da sie vornehmlich die Erkennung der Ursachen, deren Wirkungsmechanismus und Wirkungsgrad und ihre unmittelbaren, zum Zeitpunkt des Manifestwerdens der Erkrankung feststellbaren Folgen für den Gesamtorganismus und das ZNS des befallenen Individuums zum Ziele hatten - steht nur eine geringe Zahl solcher Veröffentlichungen gegenüber, die an Hand der Verfolgung des Längsschnittes vieler gleicher oder ähnlicher Krankheitsbilder, also durch katamnestische Erhebungen, retrospektiv die Kriterien und Faktoren klären wollten, die einerseits für die bei gleicher Noxe und gleichem anatomisch faßbarem Befund oft so differierenden somato-psychischen Bilder, andererseits für die mitunter noch stärker divergierenden Verläufe hinsichtlich der Störungsbilder und der Gesamtentwicklung verantwortlich sein könnten.

Klinische Nachuntersuchungen an kindlichen Hy-Trägern hat nach Durchsicht des Schrifttums nur STUTTE durchgeführt. Aber auch diese Beobachtungen dienten mehr der Beschreibung des klinischen Bildes mit dem Ziele der Herausarbeitung häufig zu konstatierender Syndrome oder doch Einzelsymptome im Sinne (wenigstens annähernd) krankheitsspezifischer Erscheinungsbilder. Deutungsversuche der Ergebnisse und Analysen einzelner, durch Symptomgleichheit- oder -ähnlichkeit entstandener Gruppen konnten nicht gefunden werden.

CLAUS berichtete über 3 bis ins Erwachsenenalter verfolgte Fälle von Hy internus. Auch hier fehlt die obengenannte Fragestellung (Analyse). Ferner berechtigt die geringe Zahl der Fälle (3) nicht zu verallgemeinerungsfähigen Folgerungen (BOSCH), und überdies sind die Probanden Erwachsene, deren Störungsbilder nicht ohne weiteres mit denen des durch den Entwicklungsprozeß ganz anders geartete Voraussetzungen

bietenden Kindes vergleichbar sind.

WECHSELBERG stellte bei einem als defektgeheilt nach Tbc-Meningitis entlassenen Kinde nach 5 Jahren Normalisierung der körperlichen und geistigen Entwicklung fest. Es bestand Hy.int.

Die Bedeutung des Hy.int. bei chronischer Meningitis tbc. untersuchte BICK. Die für katamnestische Untersuchungen zu fordernden Voraussetzungen waren aber auch hier nicht gegeben, da einerseits zum Teil noch progrediente oder erst relativ kurze Zeit stationäre Hy innerhalb eines kleinen Zeitraumes zur Untersuchung gelangten, andererseits es sich um eine ätiologische Auslese handelte (nur Meningitis tbc.-Fälle).

In Anbetracht der weitaus überwiegenden exogenen Genese des Hy.int. (KEHRER, STUTTE, GÖLLNITZ, u.a.) ist dessen Bearbeitung, bes. unter psychopathologischem Aspekt, nicht ohne Berücksichtigung der Literatur über die kindliche Hirnschädigung möglich. (GOLDSTEIN and SCHEERER, STRAUSS and LETHINEN, BOSCH, TRAMER, GÖLLNITZ, EINHORN, KANNER, LUTZ, FORD, BOSCH, BACH, KROH, GESELL and AMATRUDA, v.STOCKERT, v.WEIZSÄCKER, BENDA, LEWIN, BENDER, HOMBURGER, VILLINGER, ASPERGER u.a.). Der von obigen Autoren erst in jüngerer Zeit eingeführte und heute allgemein akzeptierte Begriff "hirngeschädigtes Kind" entwickelte sich aus der bei genetischer Betrachtungsweise sich ergebenden Notwendigkeit der Erweiterung der zuvor im Vordergrund stehenden Begriffe "dranghaftes, postenzephalitisches Kind" (BONHOEFER, STERN, THIELE), "exogener Schwachsinn", "Pseudopsychopathie" (HEINICKE). So umfaßt der Begriff "kindliche Hirnschädigung" alle pränatal, natal oder postnatal direkt oder indirekt das kindliche Gehirn schädigenden Ereignisse mit ihren körperlichen und psychischen Folgen (GÖLLNITZ) und die Berechtigung zu dessen Anwendung ergibt sich bereits durch den Nachweis einer organischen Hirnschädigung (BOSCH).

3. AUFGABE UND ZIEL DER VORLIEGENDEN UNTERSUCHUNGEN

Die beim Vergleich der einzelnen Literaturangaben auffällige, oft erhebliche Unterschiedlichkeit in Symptomatologie und Verlauf des Hy.int. sowie die wechselnde Diskrepanz zwischen nach morphologischem

Befund zu erwartendem und de facto bestehendem Störungsbild (BOSCH u.a.) zwingen förmlich zum Versuch eines Herausarbeitens evtl. vorhandener Gesetzmäßigkeiten innerhalb dieses scheinbar so unberechenbaren Ablaufes der Erkrankung, ihrer Folgen und somit des weiteren Schicksals der Hy-Träger durch Verlaufsbeobachtung. Aufgabe der Katamnese als nachgehender Untersuchung ist es ganz allgemein, entweder den Verlauf eines (rein empirisch) kontinuierlich oder diskontinuierlich progredienten (klinisch faßbaren oder inapparenten) krankmachenden Prozesses und die Reaktionsweise des Organismus, sowie im weitesten Sinne des ganzen Individuums - oder im Falle des stationären, im Sinne der Defektheilung definitiven organischen Zustandsbildes die Art und Intensität der Anpassungs- und Ausgleichsversuche, sowie -erfolge des Individuums zu konstatieren.

Die eine bestimmte Zeit nach der Erstbeobachtung gewonnenen Ergebnisse (morphologische Befunde, somatische und psychische Symptomatologie) werden mit den früher erhobenen Befunden desselben Individuums sowie mit den jetzigen der übrigen Probanden verglichen. Zusätzliche Berücksichtigung pathoplastischer Faktoren soll als Ziel katamnestischer Untersuchungen die Auffindung von Gesetzmäßigkeiten innerhalb der qualitativen und quantitativen Verlaufsgeschehnisse ermöglichen.

Es wird also Aufgabe vorliegender Arbeit sein, an einem erfahrungsgemäß genügend großen Krankengut, innerhalb dessen jeder Proband das (unten zu definierende) Krankheitsbild des, soweit feststellbar, stationären Hy.int. als Hauptbefund und möglichst wenig Nebentbefunde aufweist, zunächst Klarheit über Ätiologie und Pathogenese zu erlangen. Dann wird auf Grund der sich bietenden Symptomatologie und deren Vergleich mit dem früheren Befund das einzelne Verlaufsgeschehen festgehalten (Konsolidierung, Stationarität, Exazerbation oder Besserung). Sodann wäre auf dem Wege des Vergleichs der Bedeutung einzelner, im Einzelfalle als wesentlich erkannter Faktoren (wie Qualität, Quantität, Lokalisation und Zeitpunkt des Einsetzens der primären Noxe, Pathogenese, Umweltfaktoren, prämorbide Persönlichkeit oder, wo über sie nichts zu erfahren ist, Erblichkeitsverhältnisse und Entwicklungsphasen) mit dem Grad der Bedeutung der gleichen Faktoren für die anderen Probanden nach solchen für einzelne Gruppen maßgebenden Gesetzmäßigkeiten zu fahnden, die für Art und Intensität des bestehenden

Störungsbildes als Ausdruck der Anpassungs- oder Ausgleichsfähigkeit verantwortlich zu sein scheinen.

Hinsichtlich der Ergebnisse muß jedoch das der Schwierigkeit der hier erforderlichen mehrdimensionalen Diagnostik (BOSCH) anhaftende Risiko bedacht werden. Es könnten aber wegen der ohnehin sehr kleinen Zahl vorliegender Arbeiten gleicher Fragestellung erforderliche Nachprüfungen der Ergebnisse zu deren Verallgemeinerungsfähigkeit Stellung nehmen.

4. DEFINITION DES ZU BEARBEITENDEN KRANKHEITSBILDES (Hy.int.)

Die Einteilungsschemata der Hy-Arten zeigen mit der vielfältigen Verursachungsmöglichkeit und den verschiedenen dabei wirksam werdenden Pathomechanismen dieser Hirnveränderung die Schwierigkeit der Aufstellung eines umfassenden Definitionsbegriffes auf. Eine solche Definition ist am ehesten unter pathologisch-anatomischem Aspekt möglich: Hy = Flüssigkeitsvermehrung im Endocranion, die sich sowohl auf die Binnenräume des Gehirns, als auch auf die äußeren Liquorräume, oder auf beide beziehen kann (OSTERTAG). Diese Definition kann aber nur volle Gültigkeit für den Hy auf dem Obduktionstisch haben. Eine den vielfältigen Entstehungs- und Entwicklungsmodi und den Variationsmöglichkeiten hinsichtlich des morphologischen, sowie symptomatischen Bildes des Hy.int. des Lebenden gerechtwerdende Definition ist im Schrifttum nicht zu finden. Unter Berücksichtigung aller wesentlichen Faktoren könnte man aber so formulieren: Der Hy.int. ist eine zufolge verschiedenster den Organismus, oder isoliert das ZNS treffender, exogener, oder endogener Noxen eintretende passagere, stationäre oder progrediente Erweiterung verschiedenen Grades des Ventrikelsystems, die sich durch Änderung des physiologischen Verhältnisses Hirnvolumen/Liquormenge zugunsten dieser kundtut.

II.

KASUISTIK

1. AUSWAHL DES KRANKENGUTES

Die wenigen katamnestischen Untersuchungen im Schrifttum berücksichtigen die Gefahr der Auslese des Untersuchungsmaterials nicht: So handelt es sich größtenteils um Kinder, die wegen neurologischer Störungen, zusätzlicher (interkurrenter) Begleiterkrankungen, oder wegen zu verschiedenen Graden von Erziehungsschwierigkeit führender psychopathologischer Erscheinungen spontan in der Klinik vorstellig werden. Hier steht aber dem Vorteil der stationären Befunderhebung der im Hinblick auf verallgemeinerungsfähige Ergebnisse sicherlich nicht hoch genug zu veranschlagende Nachteil einer einseitigen Auslese des Krankengutes gegenüber. Denn spontan kommt ein Kind (bzw. dessen Vertreter) erfahrungsgemäß bei folgenden Sachverhalten zur Nachuntersuchung:

a) Gründe von Seiten des Patienten (= negative Auslese)

Verschlechterung des Grundleidens, Stationarität eines schweren Grades von Störungen als Folge des Grundleidens, interkurrente Erkrankung, die der Schwere des Grundleidens wegen zu Besorgnis Veranlassung gibt.

b) Gründe von Seiten der Eltern

1. Günstiges soziales Milieu (differenzierte Persönlichkeitsstruktur, Bildungsgrad, berufliche Stellung der Eltern) läßt Rückschluß auf ähnlich günstige Konstellation der prämorbidem Persönlichkeit oder Persönlichkeitsanlage des Patienten, andererseits auf optimale Umweltfaktoren zu (Ernährung, Pflege, Erziehung, Bildung, Übung) = pos. Auslese. Zusätzlich werden so gestellte Eltern auf Grund von in der Regel größerem Verantwortungsbewußtsein (oder besserer Möglichkeit der Entfaltung eines solchen), sowie auf Grund besserer Beobachtungsfähigkeit oder -möglichkeit, schließlich von Überbesorgtheit und Ängstlichkeit geleitet, ihre Kinder schon bei einem Mindestmaß von Störungen vorstellen (= positive Auslese).
2. Ungünstiges soziales Milieu macht dagegen minderwertige Persönlichkeitsanlage des Patienten und dessen mangelhafte materielle und ideelle

Betreuung wahrscheinlich. (= negative Auslese). Auch unter diesen Umständen werden kranke Kinder hauptsächlich aus zweierlei Gründen immer wieder der Klinik zugeführt: Einmal führen mangelndes Verantwortungsbewußtsein, Dissozialität und materielle Armut der Eltern zu weitgehender Indolenz, derentwegen Kinder nur in schwerstkrankem Zustande freiwillig zur Klinik kommen (= negative Auslese). Das andere Mal zielen dieselben negativen Voraussetzungen seitens der Eltern auf Beseitigung möglichst vieler Lasten, und die Kinder landen wegen gesuchter Bagatellen innerhalb kurzer Zeitabstände immer wieder in der Klinik (= hinsichtlich des körperlichen und psychischen Zustandsbildes positive Auslese).

3. Gründe von Seiten außerfamiliärer Personen und Institutionen.

Verwandte, Bekannte, Kindergarten, Schule, Jugendgericht bringen gewöhnlich besonders auffällig gewordene Kinder zur Klinikuntersuchung. Häufig ist dieser Fall kombiniert mit ungünstigem familiärem Milieu, so daß es sich hier um eine extrem negative Auslese zu handeln pflegt.

Dieser direkten Auslese (durch Angebot so beschaffenen Krankengutes) gesellt sich die möglicherweise noch bedeutungsvollere indirekte Auslese hinzu. Sie erklärt sich aus der Erfahrung, daß ein großer Teil von Kindern der Nachuntersuchung aus folgenden Gründen verloren geht:

1. Die allgemeine Tendenz der Eltern zur Verheimlichung eines Kindes mit geistigen oder psychischen Störungen (selbst dort, wo sonst erhebliche Indolenz konstatiert werden kann) der Öffentlichkeit gegenüber mit all ihren Folgen.
2. Die Neigung zu passivem Sichfügen in das Schicksal, aber auch zu Gewöhnung, Indolenz und Indifferenz einer ohnehin nicht zu ändernden Situation gegenüber. (= nach Ansicht des Klinikarztes, des Hausarztes, oder irgendeines anderen Beraters, oder nach "eigener Meinung" unheilbares Kind).
3. Das Zufriedensein mit einem erreichten Behandlungserfolg, der Stationarität oder spontanen Besserung.

4. Unzufriedenheit mit Maßnahmen, Aussagen oder Ratschlägen seitens der Klinik anlässlich der ersten Untersuchung, ausbleibende Besserung, oder Verschlechterung des Zustandsbildes (dann oft "post hoc, ergo propter hoc").
5. Kassentechnische Schwierigkeiten.
6. Sonstige Erschwerisse (Zeit, Unkosten, Entfernung und dergleichen).
7. Asylisierung.
8. Tod.
9. Ein großer Teil zur Klinikuntersuchung schriftlich aufgeforderter Patienten entzieht sich aus gleichen Gründen einer Verlaufsbeobachtung.
10. Nur ein verschwindend kleiner Teil der "gesunden" (symptomfreien - oder -armen) Hy-Träger wird erfaßt.

Selbst ein ohne Einschränkungen anzuerkennender Vorteil klinischer Untersuchungsmöglichkeit des stationär beobachteten Patienten könnte den schwerwiegenden Fehler der (negativen und positiven) Auslese nicht ausgleichen. Nun scheint aber obendrein zumindest die psychische Exploration (schon eines normalen, umso mehr eines durch psychische Störungen anpassungsschwierig gewordenen Kindes) im adäquaten und gewohnten familiären Milieu der Wirklichkeit besser entsprechende Ergebnisse zu liefern, als sie im Verlaufe eines aus allgemein bekannten Gründen meist nur kurzwährenden Klinikaufenthaltes auf Grund des inadäquaten Milieus gewonnen werden können.

Voraussetzung ist aber Erfahrung des Untersuchers in der Psychopathologie des Kindesalters. In der Nichterfüllung dieser Forderung sieht BOSCH einen wesentlichen Ursachenfaktor für die immer wieder zu beobachtende Divergenz solcher Nachuntersuchungsergebnisse.

So wurde das hier zur Untersuchung gelangende Krankengut nach folgenden Gesichtspunkten ausgewählt und bearbeitet:

1. Die Fälle wurden aus dem Rö-Archiv entnommen, so daß die Wahl nur vom objektivierbaren Vorhandensein eines Hy-int. abhing.
Um eine genügend große Zahl von Probanden zu erhalten, wurden ver-

einzelnt auch Kombinationen von Hy int. mit anderweiten Abweichungen des Pneumoencephalogramms (P.E.) von der Norm (wie Hy externus, generell, oder lokal, Cysternen-Erweiterungen, Asymmetrien der liquorführenden Räume) hinzugenommen (s.S.22).

2. Die Nachuntersuchungen fanden zum größten Teil aus obengenannten Gründen im familiären Milieu der Probanden statt. Nur 2 Fälle wurden anlässlich spontaner Vorstellung in der Klinik erfaßt, und 5 Kinder wurden während ihres dauernden, oder vorübergehenden Aufenthaltes in Heil- und Pflegeanstalten, oder anderen Heimen nachuntersucht.
3. Die Zeitspanne zwischen erster stationärer und katamnestischer Untersuchung betrug mindestens 4, höchstens 8 Jahre.
4. Der Nachuntersucher verfügte über während 2 Jahren somatisch-pädiatrisch ausgerichteter Ausbildung sowie 3 Jahren Tätigkeit an der Abteilung für neurologisch und psychisch kranke und erziehungsschwierige Kinder der Univ.-Kinderklinik Würzburg erworbene Erfahrungen. Dadurch wurde den berechtigten Forderungen seitens der Pädiatrie (STRÖDER und GÜNTER) und der Psychiatrie (BOSCH) Rechnung getragen. So durfte mit weitgehender Ausschaltung von auf Auslese und mangelnde Erfahrung des Untersuchers (BOSCH) zurückzuführende Verfälschung der Ergebnisse gerechnet werden.

2. UNTERSUCHUNGSGANG UND -METHODIK

- a) Besonders wichtig erschien eine optimale Klarstellung der anamnestischen Verhältnisse hinsichtlich der Frage nach Ätiologie und Pathogenese einerseits, Umwelt- und endogenen Faktoren andererseits. Ganz besonderer Wert wurde auf zeitmäßig erfaßbare Tatsachen und Abläufe gelegt. (Lebens- und Entwicklungsalter zum Zeitpunkt der Erkrankung, sowie hinsichtlich des Verlaufs bis zur Kontrolluntersuchung.) (TRAMER, GÖLLNITZ, BOSCH, MÜLLER u.a.).
- b) Der körperliche Befund wurde nur auf solche Symptome hin überprüft, die nach den Ergebnissen des Schrifttums erwartet

werden konnten. So standen im Vordergrund:

1. Der allgemein-körperliche Befund (Konstitutionstyp, Körperlänge und -Gewicht, Proportionen, Fettgewebsstärke und -verteilung, Schädelumfang und -konfiguration, sowie Zeichen vegetativer, endokriner und degenerativer Stigmatisation.)
2. Neurologischer Befund und Anfallssyndrome.

c) Überprüfung des Standes der motorischen Entwicklung:

Im Hinblick auf die elementare Bedeutung, die der Differenzierung der statisch-motorischen Leistungsfähigkeit für eine harmonisch ablaufende Gesamtentwicklung zukommt, fordert GÖLLNITZ, keine kinderpsychiatrische Diagnostik ohne Überprüfung der Motorik mehr zu betreiben.

So geht nach SCHRÖDER u.a. die Möglichkeit, Einblick in das Seelenleben eines Menschen zu bekommen, hauptsächlich über dessen Motorik, und BINSWANGER betrachtet die motorischen Abläufe als früheste Manifestation der menschlichen Vitalität. Nach PALAGYI müsse der Motorik für die Entwicklung der Intelligenz des Menschen große Bedeutung beigemessen werden, da in den frühesten Lebensphasen nur über sie der Wahrnehmungsakt erfolge.

Bei GÖLLNITZ wiesen nun von den 300 psychisch auffälligen Kindern 93 % einen mehr oder weniger starken motorischen Rückstand neben pathologischem Encephalogramm auf, während die übrigen 7 % motorisch und encephalographisch unauffällig waren. Diese 93 %-Gruppe setzte sich aus sicher organisch hirngeschädigten Kindern zusammen (Encephaloperoma infantis - GÖLLNITZ), während bei den restlichen 7 % alles für Heredität sprach. Da der Hy.int. in der überwiegenden Zahl der Fälle exogen verursacht ist, gewinnt die motorische Überprüfung für dieses Krankheitsbild und seine Folgen besondere Bedeutung.

Überprüft wurde nach dem von GÖLLNITZ modifizierten OSERETZKY-Test: Danach werden im Gegensatz zum OSERETZKY-Test, der auf Durchschnittswerte eingestellt ist, die "noch normalen Mindestwerte"

erfaßt. Es wird mit der jeweiligen Altersstufe der Versuchsperson begonnen und soweit in der motometrischen Skala zurückgehend getestet, bis alle Aufgaben von der Versuchsperson erfüllt werden. Das motorische Alter wird in Jahren (nicht in Monaten) angegeben, so daß nur gröbere Abweichungen, nicht aber geringe Varianten erfaßt werden.

Eine Differenz zwischen motorischem Alter und Lebensalter

von 1 - 2 Jahren	=	leichte motorische Retardierung
von 2 - 3 Jahren	=	mittelschwere motorische Retardierung
von 3 - 5 Jahren	=	schwere " "

d) Psychischer Befund.

e) Überprüfung der intellektuellen Leistungsfähigkeit (nach BINET-SIMON-BOBERTAG).

Dabei bedeutet nach NORDEN ein I.Q. (= Intelligenzquotient)

$$= \frac{\text{Intelligenzalter}}{\text{Lebensalter}}$$

von 0,99 - 0,85 = nicht schwachsinnig (= unterer Bereich der Norm)
" 0,84 - 0,80 = fraglich debil
" 0,79 - 0,70 = debil
" 0,69 - 0,60 = imbezil.

Daß die Genauigkeit der durch Testung (übrigens mittels aller möglichen Methoden) gewonnenen Ergebnisse durch kaum steuerbare, weil äußerst variable Faktoren starker Beeinträchtigung ausgesetzt ist, wurde nicht außer acht gelassen. Den

- a) von Seiten des zu testenden Probanden in Frage kommenden Störungsmöglichkeiten wie: Mangel an "affektiver Neutralität" TRAMER (Examenssituation, Antipathie dem Versuchsleiter oder der gerade herrschenden Gesamtsituation gegenüber u. dergl.), Bildungsstand (familiäres Milieu, Schule, Heim), mnestische Leistungsfähigkeit, Übung u.a. mehr - sowie den
- b) von Seiten des Versuchsleiters zu bedenkenden Faktoren möglicher Verfläschung der Ergebnisse (innere und äußere konstellative Situation - EWALD - mit ihren wohl kaum gänzlich ausschaltbaren Folgen) wurde Rechnung getragen. Es war dies umso leichter möglich, als es hier nicht so sehr auf genaue

(wohl nie optimal zu realisierende) Bestimmung der intellektuellen Leistungsfähigkeit, als auf Beobachtung relativ grober, somit aber eindeutig zu objektivierender Rückständigkeit, oder Überdurchschnittlichkeit der Intelligenz gegenüber der Norm ankam. Bei Einhaltung günstiger Prüfungsbedingungen erzielte TRAMER mit dem Binetarium weitgehende Übereinstimmung seiner Ergebnisse mit denen anderer Untersucher (Lehrer, Schulpsychologen), die zum Teil an sehr großem Material gewonnen wurden.

Ob und in welcher Hinsicht die Beachtung der Forderung, zwischen Intelligenzschwäche im engeren Sinne (also echter Demenz, oder echtem Schwachsinn) einerseits und dem Begriff der Anpassungserschwerung des hirngeschädigten Kindes mit ihren Folgen (BENDA, v.WEIZSÄCKER u.a.), der Pseudodemenz, der Leistungsschwäche (STUTTE), dem situationsinadäquaten Kind (BENDA) andererseits zu trennen, für die hier vorliegende Fragestellung nützlich erschien, wird bei Besprechung der Ergebnisse behandelt werden.

f) P n e u m o - E n c e p h a l o g r a m m :

1. Erstpneumoencephalogramm

2. P.E.-Kontrollen:

Kontroll-PE konnten nur in 6 Fällen durchgeführt werden (= 13 % des Krankengutes). Bei den übrigen Kindern scheiterte die Wiederholung dieser Untersuchung an äußeren Schwierigkeiten (einer Klinikaufnahme zu diesem Zwecke standen die Eltern - mit Ausnahme der obengenannten Fälle - immer ablehnend gegenüber), oder es fehlten die Voraussetzungen zur Indikationsstellung. Denn diese Untersuchung sollte unterlassen werden, wenn einerseits mit der Möglichkeit des Aufflackerns eines zur Ruhe gekommenen Hirnprozesses gerechnet werden muß (K.MÜLLER), andererseits der aus dieser Untersuchung gezogene Nutzen nicht in erster Linie dem Patienten zugute kommt.

Die Auswertung der PE erfolgte nach GÖLLNITZ. Folgende Kriterien wurden zur Beurteilung herangezogen:

1. Größe des Ventrikelsystems

2. Form des Ventrikelsystems
3. Subarachnoidealfüllung und Basiscysternen
4. Knöcherner Schädel (Nähte, Sella und übriges Schädel-
innenrelief).

Zu 1): Sie wurde bestimmt nach der von GÖLLNITZ modifizierten Methode von DAVIDOFF und DYKE. Es wird an der ap-Aufnahme das Größenverhältnis Schädel:Ventrikel dadurch bestimmt, daß (nach DAVIDOFF und DYKE) die äußersten Vorderhornabstände zum größten Schädelbinnendurchmesser in Beziehung gesetzt werden. (Abb. 1a)



$A : B = \text{Index}$
(nach DAVIDOFF u. DYKE)

Abb. 1a



$A_2 : B_2 = \text{re. Index};$

$A_1 : B_1 = \text{li. Index}$

$\frac{\text{re. Index u. l. Index}}{2} = \text{Gesamindex}$
(nach GÖLLNITZ)

Abb. 1b

Ventrikeldifferenzen werden auf diese Art aber nicht berücksichtigt, weshalb GÖLLNITZ das Meßverfahren dahingehend abwandelte, daß er durch eine mediane Hilfslinie (durch Falx, Septum pellucidum und Nasenseptum ziehend) die getrennte Messung der Ventrikelhälften und des halbierten Schädelbinnendurchmessers ermöglichte. Dadurch erhält man zwei Halb-Indices, die Ventrikeldifferenzen eindeutig zum Ausdruck bringen. Der Gesamt-Index ergibt sich aus dem Mittel beider Werte.: (Abb. 1b)

$A_2 : B_2 = \text{re. Index}; \quad A_1 : B_1 = \text{li. Index}$

$\frac{\text{re. Index} + \text{li. Index}}{2} = \text{Gesamindex}$

Das Meßverfahren hat so erheblich an Empfindlichkeit gewonnen, weil ein bei asymmetrischen Ventrikel- oder Schädelverhältnissen gegebener Gesamtindex zwar im Bereiche der Norm liegen kann, während die Differenz seiner Halbindices eindeutig pathologische Verhältnisse (einseitige Erweiterung) nachweist.

Die isolierte Messung des größten Breitendurchmessers des 3. Ventrikels trägt noch zu weiterer Verfeinerung der Methode bei. Denn isolierte Erweiterung des 3. Ventrikels wird durch Bestimmung der Indices nicht erfaßt, gewinnt aber (als partielle Erweiterung des Ventrikelsystems) auch bei normalen Index-Werten pathologische Bedeutung.

Die Beurteilung des Grades der Erweiterung des Ventrikelsystems wird also durch Messung folgender Größen möglich:

Gesamt-Index

Halb-Indices

größter Breitendurchmesser des 3. Ventrikels.

Auch die weitere Beurteilung der dieser Arbeit zugrundeliegenden Hirnluftbilder erfolgte nach den Ergebnissen GÖLLNITZs, gewonnen an PE von 300 psychopathologisch auffälligen und 224 Normalkindern. Es gelten nach GÖLLNITZ:

Für den Gesamt-Index Werte über 0,32 als pathologische Erweiterung. Für die Differenz der Halb-Indices 4 Stellen als pathologische Asymmetrie (z.B.: Rechter Halbindex = 0,28; li. Halbindex = 0,31; Differenz gleich 4 Stellen = pathologischer Wert; dagegen re. 0,28 - li. 0,30 noch normal).

Für den 3. Ventrikel gelten Werte über 0,5 cm als pathologische Erweiterung. (In Übereinstimmung mit SCHIERSMANN und SCHIFFER).

Schweregrad des Hy-int.

Bei symmetrischem Hy.int. bedeutet ein

Gesamt-Index von 0,32 bis 0,39 = leichten Hy

" " " 0,40 bis 0,49 = mittelschweren Hy

" " ab 0,50 = schweren Hy.

Bei asymmetrischer (oder partieller) Erweiterung des Ventrikelsystems (V.S.) bedeutet eine Differenz

der Halb-Indices von	4 bis	9 Stellen	=	leichte pathol. Asymmetrie		
"	"	"	"	10 bis 19	"	= mittelschwere "
"	"	"		ab 20 Stellen		= schwere "

Der 3. Ventrikel ist bei einem Querdurchmesser
von 0,5 bis 0,9 = leicht erweitert
von 1,0 bis 1,9 = mittelschwer erweitert
ab 2,0 = schwer erweitert.

Zu 2): Form des Ventrikelsystems.

Die Berücksichtigung der Form des erweiterten VS (Asymmetrien, partielle Akzentuierungen der Erweiterung im Bereiche einzelner Abschnitte des VS) kann wesentliches zur Klärung der Frage der Ätiologie, Lokalisation, Quantität und Qualität sowie über den pathogenetischen Mechanismus der den Veränderungen zugrundeliegenden Noxe aussagen. (KEHRER, BRENNER, SCHIFFER, GÖLLNITZ).

Zu 3): Die Beurteilung der Subarachnoideal-füllung (SAF) ist, von den meisten Autoren anerkannt (KEHRER), noch weit schwieriger als die des Ventrikelbildes, was durch die weitverzweigten, spaltförmigen Räume (Sulci und Cysternen) und Überlagerungseffekte bedingt ist.

Normale anatomische Verhältnisse vorausgesetzt, ist bei ausreichendem Liquor-Luft-Austausch (abhängig von der Größe des VS) immer SAF nachzuweisen. Diese ist jedoch sehr variabel lokalisiert, so daß weder bei ein und derselben Person, noch bei verschiedenen Probanden häufig gleiche Bilder zu beobachten sind. Dennoch lassen Beobachtung der Lage, Form und Breite der diesen oder jenen Sulcus gerade darstellenden Luftstreifen unter Berücksichtigung des Alters des Probanden mit Wahrscheinlichkeit viele krankhafte Veränderungen der Hirnoberfläche erkennen.

Der normale anatomische Befund der Hirnoberflächenkonturierung läßt im Kindesalter feinstrichige (bis zu 1 mm breite), im mittleren Lebensalter fein- bis mittelstrichige (1 - 2 mm breite) und im Greisenalter grobstrichige (3 mm breite und darüber) Subarachnoidealzeichnung erwarten (BÜTTNER u. MAASSEN, WOLF u. BRINKMANN).

Nach ZELLWEGER soll jedoch die SAF im Säuglings- und Kleinkindalter bis zu 2 Jahren häufig stark vermehrt sein, was, von BRENNER bestätigt, keine pathologische Bedeutung besitze, da alle Kontrollen im 3. Jahre normale Verhältnisse aufwiesen. KEHRER stellt dieser Beobachtung die Tatsache gegenüber, daß keineswegs alle Encephalogramme von Kindern gleichen Alters diesen Befund zeigen, sondern häufig (SCHÖNEBERG) selbst bei jungen Säuglingen feinstrichige (nach dem normalen anatomischen Befund zu erwartende) SAF gefunden wurde. Spätere Normalisierung spreche nicht gegen ursprünglich vorhandene Abnormität (etwa verzögerte Ausreifung des Gehirns).

Die Berechtigung des Hinweises auf Zurückhaltung in der Beurteilung vermehrter SAF im frühen Kindesalter wird aber allgemein anerkannt.

So spricht ein Ausbleiben oder (beidseitige oder einseitige) Herabsetzung der SAF nach KRUSE und GUTTMANN u.a. bei ausreichender Luftmenge für vermehrten Hirndruck, Tumor oder Verwachsungen, während eindeutige Vermehrung der SAF Verminderung von Hirnsubstanz anzeigt.

Von 253 vermehrten SAF (als Folge von Hypoplasie oder Atrophie) fand KEHRER folgende Häufigkeitsverteilung:

Epilepsie verschiedener Genese (66 x)
hypochrondrische Zustände (47 x)
chronische Kopf- und Gesichtsschmerzen (27 x)
Hirnarteriosklerose (19 x)
entzündliche Hirnprozesse (15 x)
PICKsche Krankheit (11 x)
Schädeltraumen (ohne Epi) (6 x)
Hirntumoren (5 x)
Idiotie (4 x)
Debilität (2 x)

Diese Ergebnisse stammen zwar von Erwachsenen, sind aber für das Kindesalter deshalb besonders aufschlußreich, weil gerade die Gruppe der Epilepsie (jeder Genese) im Kindesalter einerseits sehr umfangreich ist und ihr andererseits symptomatologisch und progn-

stisch eine so große Bedeutung zukommt. Auch die entzündlichen Hirnprozesse sind recht häufig vertreten. Es folgen auf die Bedeutung für das Kindesalter übertragen: Schädeltraumen ohne Epilepsie, Hirntumoren, Idiotie und Deblilität.

Zu 4): (Knöcherner Schädel): Besonders wichtig erschien die Fahndung nach chronischen oder akuten Hirndruckzeichen, denn diese lassen vermuten, daß der zum Hy führende Prozeß noch progredient ist.

Auf folgende Veränderungen wurde geachtet:

Nahtlockerungen

Vermehrung der Impressiones digitatae

Sella-Veränderungen

g) Sprachstörungen:

Sie werden in weitgehender Übereinstimmung von fast allen bisher genannten Autoren bei hirngeschädigten Kindern beschrieben. Dies wird verständlich, wenn man bedenkt, daß die Sprache eine der phylogenetisch und ontogenetisch jüngsten geistig-seelischen Funktionen ist, was ihre besondere Labilität und Störbarkeit erklärt. (GÖLLNITZ, HOMBURGER, v. STOCKERT, u.a.).

Sprachstörungen werden aber nicht nur bei organischer Hirnschädigung - als Folge einer Läsion der sprachspezifischen Hirnregionen, oder als Ausdruck allgemeinen und exogenen Entwicklungsrückstandes - sondern auch im Gefolge psychopathogenetisch verschiedenster Störungen der "Ich-Umwelt-Beziehungen" zu erwarten sein, da die Sprache das bedeutendste Mittel zur Kontaktaufnahme des Kindes mit der Umwelt ist (TRAMER, LUTZ, STERN).

3. TABELLARISCHE ZUSAMMENSTELLUNG DER KASUISTIK

Anamnese, körperlicher, neurologischer und psychischer Befund, dabei in Frage kommende pathoplastische Faktoren sowie die Beurteilung der Erst- und Kontroll-Enzephalogramme sind in 2 Tabellen (Erst- und Kontroll-Untersuchungsbefunde) zusammengefaßt. Die hieraus resultierenden Verläufe der Gesamtentwicklung, sowie der

einzelnen psychischen Leistungsstörungen sind in einer 3. Tab. (Katamnestische Untersuchungsergebnisse) zusammengestellt. Diese 3 Tabellen liegen im Archiv der Univ.-Kinderklinik Würzburg und können dort eingesehen werden.

4. UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE

A. Summarische Angaben:

Der Entwicklungsverlauf von 46 Kindern mit Hy wurde verfolgt. 4 davon waren bereits und zwar ohne neuerliche Klinikaufnahme verstorben. Hier konnte nur durch Befragen der Angehörigen ein gewisser Einblick in den Verlauf des zum Tode führenden Leidens gewonnen werden. 2 dieser Patienten litten an Tumor cerebri, 2 an progredientem Hydrozephalus ungeklärter Genese.

Bei 42 Probanden war eine Nachuntersuchung möglich. Die nachfolgend zusammengefaßten Untersuchungsergebnisse und Erörterungen körperlicher und psychischer Befunde beziehen sich also auf diese 42 nachuntersuchten Kinder.

Beurteilung der Enzephalogramme (46):

28 Probanden (= 60,8 %) wiesen reinen Hy.int. auf, 18 x bestand zusätzlich ein Hy.ext. verschiedenen Grades. (= in 39,1 %).

Schweregrade des Hy.int. (Definition siehe S. 18):

Der Hy.int. war 6 x schwer = 13,4 %
" " " " 18 x mittelschwer = 39,1 %
" " " " 22 x leicht = 47,9 %

Verlauf des Hy.int.:

37 x war der Hy. stationär, u.zwar
14 x frühzeitig (bis zu 3 Monaten nach Beginn der Erkrankung)
10 x von mittlerer Dauer (bis zu 6 Monaten nach Beginn d. Erkrankung)
13 x spät (nach mehreren Monaten bis Jahren " " " ").
9 x war der Verlauf des Hy. cronisch-progredient (darunter die 4 letalen Fälle).

Form des Ventrikelsystems: (= VS)

Das VS war

symmetrisch und median gelegen 24 x

leicht asymmetrisch und median gelegen 7 x

stark " " " " 7 x

aus der Medianebene verdrängt, oder verzogen und asymmetrisch 4 x

partiell-lokal asymmetrisch 3 x

einseitig dargestellt 2 x

Der 3. Ventrikel war

3 x nicht dargestellt

5 x stark erweitert

18 x mittelschwer erweitert

16 x leicht "

1 x normal

Definition des Grades der Erweiterung siehe S. 19

Eine Differenz im Grade der Erweiterung der SV und des 3. Ventrikels bestand 16 x, und zwar war der 3. Ventrikel 11 x stärker und 5 x geringer erweitert als die SV. Einmal bestand Verdrängung des 3. Ventrikels aus der Medianebene (Tumor cerebri)

Die Subarachnoidealfüllung (SAF) erwies sich im Bereiche der Konvexität:

13 x normal (7 x bei leichtem Hy.int., 5 x bei mittelschwerem Hy.int., nie bei schwerem Hy.int.)

4 x bds. vermindert (3 x bei mittelschwerem, 1 x bei leichtem Hy.int.)

1 x einseitig fehlend (bei mittelschwerem, stark kontralateral betonten Hy)

7 x bds. fehlend (6 x bei schwerem Hy., einmal bei mittelschwerem Hy)

8 x einseitig vermehrt (5 x bei leichtem symmetrischen Hy, 3 x bei mittelschwerem asymmetrischen Hy)

10 x bds. vermehrt (5 x bei leichtem symmetrischen Hy, 5 x bei mittelschwerem symmetrischen Hy)

3 x porusartig verändert (zweimal bei leichtem asymmetrischen Hy, einmal bei leichtem symmetrischen Hy)

Die Basis-Cysternen zeigten sich:

- 25 x normal beschaffen,
- 14 x leicht erweitert
- 7 x stark erweitert.

Die 25 Fälle mit normalen Basis-cysternen fanden sich 8 x bei leichtem Hy.int., 7 x bei mittelschwerem und 3 x bei schwerem Hy.int. Sie waren also in 36,3 % der leichten Hy-Fälle, in 31,8 % der mittelschweren und in 60 % der schweren Hy-Fälle normal.

Der Vergleich der Basis-cysternen mit den Veränderungen an der Konvexität ergab, daß die 25 Fälle mit normalen Cysternenverhältnissen 12 x bei normaler Konvexität

4 x bei erweiterter und

9 x bei verminderter oder fehlender SAF vorkamen.

Umgekehrt verteilten sich die Fälle mit verschieden starker Erweiterung der Basis-cysternen (21 x)

15 x auf Fälle mit leichtem Hy.int.

8 x auf " " mittlerem Hy.int.

2 x auf " " schwerem Hy.int.

Die Cysternen waren also in 75 % der Fälle mit leichtem Hy.int., in 40 % der mittelschweren Hy.int.-Fälle und in 10 % der schweren Hy.-Fälle mehr oder weniger stark erweitert. Nur 5 x wiesen die Fälle mit Cysternerweiterung normale Konvexitätsverhältnisse auf, sie waren dagegen 13 x mit diffusem oder partiell erweitertem Subarachnoidealraum (SAR), 8 x mit verminderter oder fehlender SAF vergesellschaftet.

Das Schädelinnenrelief, (Nähte, Sella, Impressiones digitatae), das nur zum Ausschluß oder Nachweis akuten oder chronischen Hirndruckes diagnostisch mitverwertet wurde, war 39 mal diesbezüglich unauffällig (= 83 %). Konstitutionell-genetische Faktoren wurden als über den Rahmen dieser Arbeit hinausgehend außer acht gelassen. 7 x war das Schädelinnenrelief im Sinne abgelaufenen oder zum Zeitpunkt der Erst- oder Kontrolluntersuchung akut vorliegenden Hirndruckes verändert. Diese 8 Fälle mit abgelaufenem oder akutem Hirndruck setzten sich ätiopathogenetisch so zusammen:

Meningitis	4 x	= 8,8 %
Hypoxydose (perinatal, pränatal)	4 x	= 8,8 %
genuine Epilepsie	1 x	= 2,1 %
Rachitis	1 x	= 2,1 %
Rh-Inkompatibilität	1 x	= 2,1 %

Von den beiden ätiologisch völlig unklaren Fällen war der eine Hy schwer, bestand wahrscheinlich schon intrauterin und war sicher noch über lange Jahre progredient (Kopfumfang zunehmend). Trotz zusätzlich während der ersten 5 - 6 Jahre bestehender Anfallstätigkeit war der Grad der Gesamtretardierung mit 16 Jahren nur mäßig.

Der 2. ätiologisch unklare Fall war ein mittelschwerer Hy.int. mit leichtem Hy.ext., der anlässlich eines akut aufgetretenen Psycho-Syndroms (negativistische Tendenzen, Mutismus, Nahrungsverweigerung, schwere motorische Ungeschicklichkeit u.a.m.) im Alter von 2 Jahren diagnostiziert wurde. Damals intern und neurologisch o.B. Nach wenigen Wochen schwanden die Symptome innerhalb weniger Tage, und das Kind blieb unauffällig. Nachuntersuchung im Alter von 9 Jahren: Körperlich und psychisch völlig o.B. Sehr guter Schüler, geschickter Sportler. Zeichen eines akuten Hirndruckes bestanden nie, und die Gesamtentwicklung war seit dem 2. Lebensjahr unauffällig verlaufen. Beide Fälle sind auf Grund ihrer günstigen Verläufe trotz schweren, bzw. mittelschweren Hy (letzterer sogar mit leichtem Hy.ext. kombiniert) bei gleichzeitigem Fehlen irgendwelcher anamnestischer oder klinischer Hinweise auf durchgemachten schweren Hirnprozeß geeignet, dem Hy selbst als pathoplastischem Faktor nur geringe Bedeutung zukommen zu lassen.

Progredienz des cerebralen Grundprozesses lag 10 x vor. (= 21,7 %). Alle 4 Todesfälle gehören in diese Gruppe.

29 Probanden (= 63,0 %) hatten zusätzlich Krampfanfälle, diese waren 25 x symptomatisch-epileptiformen Charakters, 2 x sicher genuin und 2 x fraglich, aber verdächtig auf genuine Epilepsie. Anfallsgeschehen in Kombination mit Hy.ext. kam 11 x vor. 7 x waren die Probanden mit zusätzlichem Hy.ext. ohne Anfälle, andererseits zeigten von den 29 Kindern mit Krampfanfällen 18 keinen Hy.ext. Der Zeitpunkt des Einsetzens der zum Hy führenden Grundkrank-

heit war 39 x (= 84,7 %) bekannt oder doch sehr wahrscheinlich. 5 x (= 10,8 %) war der Zeitpunkt der Schädigung sehr fraglich und 2 x (= 4,5 %) war diesbezüglich überhaupt kein Anhalt zu gewinnen.

Die Altersverteilung hinsichtlich des Beginnes der Schädigung sah folgendermaßen aus:

13 x lag sie pränatal (= 28,2 %)

7 x perinatal bzw. sub partu (= 15,2 %)

19 x setzte sie erst postnatal ein (= 48,7 %), wobei sie

9 x ins Säuglingsalter (19,6 %)

7 x ins Kleinkindalter (15,2 %) und

3 x ins Schulkindalter (=6,5 %) fiel.

Von den 5 Fällen mit sehr fraglicher Schädigungszeit sprach einiges dafür, daß sie 3 x pränatal und 2 x perinatal gelegen sein könnte.

Pathogenese:

Aus den dem Hy zugrunde liegenden, in 23 Fällen bekannten, in 21 Fällen fraglichen Ursachen durfte auf folgende Häufigkeitsverteilung pathogenetischer Mechanismen nach KEHRER geschlossen werden:

17 x rein, oder vorwiegend "e vacuo" bedingt

7 x Liquorzirkulationsstörung, die

1 x vorwiegend durch Hypersekretion,

1 x vorwiegend durch verschlechterte Resorption,

5 x durch Occlusion bedingt angesehen werden konnte.

15 x dürfte es sich um Kombination von "e vacuo"- und liquorzirkulatorischer Genese gehandelt haben.

Der vorwiegend e vacuo, oder in Kombination mit Zirkulationsstörung entstandene Hy war

21 x ein leichter Hy.

9 x mittelschwerer Hy

2 x schwerer Hy

Er zeigte sich in 19 Fällen (= 59,3 %) mit verschiedenen starken Erweiterungen des S.A.R. (basal oder im Bereiche der Konvexität, oder beides zusammen) vergesellschaftet.

10 x erschien beim Hy e vacuo die Hirnoberfläche röntgenologisch unverändert (= 31,2 %).

Diese vorwiegend quantitativen Angaben erschienen für den Versuch einer Deutung von Symptomatologie und Verlauf des Hy.int. notwendig.

B. Symptomatologie: (Untersuchungsergebnisse an 42 Probanden)

1. Häufigkeits-Reihenfolge körperlicher Befunde:

a) Neurologische Störungen fanden sich 32 x (= 76,1 %).

Hier standen Störungen der Pyramidenbahnen mit 68,7 % (= 22 x) weit im Vordergrund (Hemi-Di-Para- und Tetraplegien, Hyperreflexien, Kloni, Reflexe der Babinski-Reihe).

Es folgten die Hirnnervenstörungen 8 x (= 19 %). Betroffenen waren Facialis, Oculomotorius, Opticus, Stato-Acusticus).

Extrapyramidalmotorische Symptome (Rigor, hyperkinetisch-hypotones, sowie akinetisches-hypertonisches Syndrom, Choreoathetose, Tremor) fanden sich 5 x (= 11,9 %).

Koordinationsstörungen (Ataxie, Dysdiadochokinese) ließen sich 4 x (9,5%) nachweisen.

Nystagmus fand sich 3 x (= 7,1 %).

b) Zeichen vegetativer Stigmatisation (in vielen Fällen äußerst stark ausgeprägt) lagen 27 x vor (= 64,2 %).

c) Das Körperwachstum (Länge und Gewicht) wich 16 x deutlich von der unteren oder oberen Grenze der Norm (= 38 %) ab:

12 x bestand Unterlängigkeit + Übergewichtigkeit

3 x " Überlängigkeit + Übergewichtigkeit

1 x starke Unterlängigkeit bei starker Übergewichtigkeit.

d) Schädelkonfiguration:

Sie war 13 x pathologisch (= 30,8 %). Nur 1 mal war sie hydrozephal, 9 x aber mikrozephal = (69 % der pathologischen Schädelkonfigurationen), 2 x turriccephal, 1 x brachycephal.

e) Endokrine Störungen waren 8 x vorhanden (= 17,0 %):

Es bestanden 2 x Hypogenitalismus, 2 x Adipositas, 1 x Dystrophia adiposogenitalis, 1 x Pubertas praecox + Adipositas, 1 x deutlich accellerierte sexuelle Entwicklung + Adipositas, 1 x Kryptorchismus.

f) Zeichen degenerativer Stigmatisation (Ohrmuschel-Relief, Ohrläppchen, Gaumenhöhe, Hypertelorismus und dergleichen) fanden sich 3 x (= 7,1 %).

2. Psychopathologische Symptome und Syndrome (In der Reihenfolge ihrer Häufigkeit)

1. Das "hirnorganische Achsensyndrom" (A.S.):

Bei 279 Kindern mit organischer Hirnschädigung fand GÖLLNITZ in allen Fällen psychische Störungen von solch übereinstimmenden Grundsymptomen, daß er ein "hirnorganisches A.S." aufstellen konnte, welches im Kern große Ähnlichkeit mit dem Bild der hirntraumatischen Leistungsschwäche Erwachsener aufwies und dessen Einzelsymptome im Rahmen der Abhandlungen über Pseudopsychopathien und Erschöpfungszustände nach organischen Erkrankungen immer wieder beobachtet und beschrieben wurden.

Den Untergrund dieses Syndroms bilden konstant: Erhöhte Reizbarkeit, Labilität des Trieb- und Affektgeschehens sowie der emotionalen Abläufe, der Stimmung und des Willens, ferner rasche Ermüdbarkeit und mangelhafte Erholbarkeit, Mangel an Konzentrationsfähigkeit und Ausdauer.

Modifiziert und im Erscheinungsbilde variabel gestaltet wird dieses Syndrom durch den Entwicklungsstand des Kindes und konstitutionelle Faktoren einerseits, durch Umwelteinflüsse andererseits. Das Syndrom weist große Ähnlichkeit mit den "obligaten Grundsymptomen bei organischen Persönlichkeitsänderungen des Temperamentbereiches" v.BAYERS auf.

Das AS war, in weitgehender Übereinstimmung mit GÖLLNITZs Ergebnissen, bei den 42 nachuntersuchten Probanden in 88 % (= 37 x) eindeutig nachzuweisen, wenn auch in verschiedener Intensität und psychopathologischer Färbung.

Nur einmal fehlte es bei einem 9-jährigen Jungen. Bei ihm war im Alter von 2 Jahren ein mittelschwerer Hy.int. und leichter Hy. ext. unklarer Genese festgestellt worden, als er plötzlich psychisch schwer auffällig wurde, was sich aber nach wenigen Wochen völlig verlor. Das Kind entwickelte sich danach normal weiter.

In 4 Fällen schwerster torpider Oligophrenie mit hochgradiger Reaktionslosigkeit konnte das Achsensyndrom nicht festgestellt werden. Hier waren die Folgen der zerebralen Schädigung so schwer, daß eigentlich nur noch ein "vegetatives Leben" bestand.

Sieht man von diesen schwersten Folgen frühkindlicher zerebraler Schädigung mit Hydrozephalus ab - an denen aber annähernd 10 % der nachuntersuchten Patienten litten - so ist das hirnorganische Achsensyndrom bei den übrigen fast regelmäßig vorhanden. Seine Intensität und psychopathologische Färbung sind aber sehr variabel. Die Intensität des AS ging der Massivität der einwirkenden Noxe parallel, jedoch nicht dem Ausmaß des Hydrozephalus. Sie wurde ferner durch Progredienz des zerebralen Prozesses verstärkt. Für die besondere psychopathologische Färbung des Achsensyndroms sind Zeitpunkt der Erkrankung, Lokalisation der zerebralen Schädigung sowie weitere später (S. 74) angeführte Faktoren mitbestimmend.

Über Besonderheiten des hirnorganischen Achsensyndroms im Säuglings- und frühen Kleinkindalter kann nach diesen Untersuchungen nichts ausgesagt werden. Das jüngste der nachuntersuchten Kinder war älter als 4 Jahre - da ein mindestens 4-jähriger Zeitraum seit der Erkrankung überblickt werden sollte - der älteste Proband 19 Jahre. Die meisten waren 6 - 10 Jahre alt (28), machten also 66 % des Krankengutes aus.

Innerhalb dieser Altersklassen ergab sich die Tendenz zu einer mit zunehmendem Alter besonders akzentuierten Störung der Ausdauer bei aller, besonders aber geistiger Beanspruchung. Ferner fanden sich Konzentrationsmangel und somit Schwer-Fixierbarkeit und - wohl reaktive -, subjektiv empfundene oder auch unbewußt autochthone Stimmungslabilität mit deutlicher Neigung zu dysphorischer (seltener auch überkompensierend konfabulatorisch-euphorischer) Stimmungslage. Zusätzlich erfuhr dieses Bild noch eine besondere Färbung in Abhängigkeit vom Grad des Intelligenzdefektes und der - wie unten erwähnt - mit diesem meist parallel laufenden Stärke der Antriebsstörung, so daß einerseits schwerfälliges, zähes Haften und Perseverieren, oder rasch sich einstellende Interessenlosigkeit und Spontaneitätsmangel in der gestellten Aufgabe nicht vorankommen ließen, andererseits infolge der Frustrationen bis zu hyperkinetischen Mechanismen verstärkte Erethien jede Besinnung und Konzentration unmöglich machten.

Bei besonders schweren Graden von Oligophrenie, die antriebsmäßig (wie noch auseinanderzusetzen) vorwiegend mit Apathie bis Stumpfheit

einhergingen, war auch das AS nur noch im Sinne gelegentlich zu beobachtender primitiver Trieb- höchstens noch Affektschwankungen angedeutet.

Die vereinzelt diesseits und jenseits der obengenannten Altersstufen von 6 - 10 Jahren verstreuten Fälle (einmal 4 Jahre, 2 x 5 Jahre, sowie 1 x 11 Jahre, 3 x 12 Jahre, 2 x 13 Jahre, 2 x 16 Jahre, 1 x 17 J., 1 x 18 J., und 1 x 19 J.) erschienen zahlenmäßig zu gering, um aus ihrer jeweiligen Symptomatologie entsprechende Schlüsse für die Färbung des AS ziehen zu können. Es sei aber erwähnt, daß - besonders die über dem Alter von 10 Jahren befindlichen Kinder - außer der Abhängigkeit von den für die Intensität und Färbung des AS angeführten Faktoren keine zusätzlich deutlich altersabhängigen Bilder des AS boten.

Für das Vorhandensein des AS war also nur der Nachweis einer organischen Hirnschädigung, bzw. als deren Folge ein Hy.int. (mit oder ohne Hy.ext.) erforderlich, für dessen Intensität und besondere Färbung aber Massivität und Lokalisation der zerebralen Schädigung mit ihren funktionellen Folgen sowie in gewissem Maße auch das Lebensalter zum Zeitpunkt der Schädigung und Kontrolluntersuchung verantwortlich. Eine unmittelbare Relation AS/Hy-Grad ließ sich jedoch nicht finden. Nur in vereinzelt Fällen, wo nämlich ein anzunehmender schwerer Hirnprozeß auch zu einem schweren Hy führte, bestand Parallelität zwischen Intensität des AS und Hy-Grad, sonst jedoch nicht.

So war das AS bei 11 der 20 Fälle mit leichtem Hy.int., die zugleich schweren Entwicklungsrückstand, 5 x sogar Entwicklungsstop aufwiesen, in Abhängigkeit von den oben genannten Faktoren nicht weniger heftig ausgeprägt, als in den Fällen mit schwerem Hy und gleich schwerem psychischen Befund.

Dagegen war das AS in 2 Fällen von schwerem, ja extremen Hy.int., die zu nur geringfügiger körperlicher und psychischer Symptomatologie führten, nur diskret angedeutet.

2. Störungen des Antriebs:

Die häufig im Gefolge organischer Hirnschädigung zu beobachtende Abweichung von einer situationsadäquaten Intensität des Handelns nach der Seite der Steigerung oder Minderung hin wird als Antriebsstörung

bezeichnet.

Das psychologische Phänomen des Dranges, der als abstrakter Begriff nur im Rahmen bestimmter Funktionsabläufe konkrete Bedeutung erlangt (BERINGER), von THIELE als "amorphe, ziel- und richtungslose Entladungstendenz", vornehmlich bei postencephalitischen Zuständen zu beobachten, bezeichnet, von BERINGER "Wirkfunktion", von EWALD "Gesamtvitalität, oder Biotonus der ungerichteten Aktivität" genannt, wird physiologisch allgemein als stammhirngebundene oder diencephale, elementare psychische Funktion angesehen (BLEULER, PIPKORN, BOSTROEM, THIELE, de BOOR).

Der Drang erscheint im weitesten Sinne als rein quantitativer Ausdruck des Lebens, der primitiven, biologischen Selbst- und Art-Erhaltungssowie Expansions-Tendenzen. Er stellt einen Zustand "potentieller Energieladung" dar, die letztlich aus jeder Körperzelle gespeist, anlagemäßig verschieden stark ausgeprägt, unter normalen inneren und äußeren Bedingungen während des ganzen Lebens weitgehend konstant bleibt (EWALD), wenn von der physiologischen Tendenz des alternden Menschen zu kontinuierlicher Antriebsminderung (BÖSCH) abgesehen wird.

v.BAYER zählt die Antriebsstörungen zu den organischen überindividuellen (von der körperlichen und seelischen Konstitution weitgehend unabhängigen) obligaten Symptomen, den sogen. Grundsymptomen bei organischer Persönlichkeitsänderung. Sie sollen weitgehend von Lokalisation und Verlauf des Hirnprozesses abhängen.

Im Kindesalter sollen Antriebsstörungen überwiegend den Charakter der Antriebssteigerung, der Dranghaftigkeit, der Erethie aufweisen. Im Gegensatz zu früheren Auffassungen (THIELE, BONHOEFFER), wonach die Antriebssteigerung als fast spezifisches Symptom beim "dranghaften, postencephalitischen Kind" angesehen wurde, hält man die erethische, dranghafte Antriebsstörung heute jedoch für ein unspezifisches Symptom als Reaktion des kindlichen Organismus auf Hirnschädigungen verschiedenster Ätiologie, aber subcorticaler Lokalisation. (BÖSCH, KRAMER und POLLNOW, HEINZE, EWALD u.a.)

Das hier bearbeitete Krankengut wies 34 x (= 80,9 %) Antriebsstörungen auf. Diese erwiesen sich in 61,8 % (= 21 x) als Antriebsstörung im Sinne der Minderung oder Verlangsamung. 11 x bestanden Steigerungen des Antriebs von agil-erethisch-versatilem Charak-

ter (= 32,3 %). In 2 Fällen konnte ein phasenhafter, jedoch keinen regelmäßigen Rhythmus aufweisender Wechsel von Erethie und Verlangsamung konstatiert werden. Bilder vorwiegend motorischer Unruhe, die nach ALBRECHT häufig mit echter Erethie verwechselt werden, was zur zu häufigen Diagnose der Dranghaftigkeit führe (BOSCH) und die gerade Ausdruck von Antriebschwäche, oder mangelhafter vitaler Füllkraft seien, wurden hier entsprechend eingeordnet.

Das Alter der Probanden zum Zeitpunkt der Kontrolluntersuchung zeigte weder für die Erethie noch für die Verlangsamung eine signifikante Häufigkeitsverteilung, lediglich die Fälle mit Antriebsminderung kamen zwischen 6. und 10. Lebensjahr am häufigsten vor, wobei noch bedacht werden muß, daß dieses Lebensalter auch am häufigsten vertreten war.

Auch bei den Erstuntersuchungen lag nur 14 x Antriebssteigerung und 21 x Antriebsminderung vor, obwohl hier das Alter der Probanden wesentlich geringer war. Es lag 15 x zwischen dem 3. und 7. Lebensjahr, also zwischen 2 Altersabschnitten, innerhalb welcher bei Retardierten mit dem Durchlaufen der ersten physiologischen Trotz- oder Erregungsphase (BUSEMANN, BÜHLER, K. und BÜHLER Ch., KROH) gerechnet wird, da ja nach dem Grad des allgemeinen Entwicklungsrückstandes auch die physiologischen Entwicklungsphasen zu entsprechend späterem Zeitpunkt durchlaufen werden.

Überwogen zwar auch bei den Erstuntersuchungen die Fälle mit Antriebsminderung (im Gegensatz zur allgemein bestehenden Auffassung, daß im Kindesalter die Erethie weit vorherrschend - BOSCH), aber in Übereinstimmung mit STUTTE, sowie LAFON, GROS et ENJALBERT, so bestand doch deutliche Massierung der Fälle von Antriebssteigerung zwischen dem 3. und 7. Lebensjahr. Diese Beobachtung deckte sich weitgehend mit der BOSCHs, daß die physiologischen Erregungsphasen im Verlaufe der kindlichen Entwicklung besonders zu Manifestationen von Antriebssteigerungen disponieren.

Zur Frage der Lokalisation der Antriebsstörungen:

Die Fälle von Antriebsstörung zeigten folgendes Verhalten des 3. Ventr. im Enzephalogramm:

11 x	war	der	3.	Ventr.	leicht	erweitert	(= 10 % d. Fälle mit leichtem Hy)
17 x	"	"	"	"	"	mittelschwer	" (= 77 % d. Fälle mit mittelschw. Hy)

4 x war der 3. Ventr. schwer erweitert (= 80 % d. Fälle mit schwerem Hy)

Es zeigte sich also deutliche Häufung der Fälle mit Antriebsstörungen mit zunehmender Erweiterung des 3. Ventr.

In 25,8 % der Fälle mit Antriebsstörung (= 9 x) zeigte sich der 3. Ventrikel stärker erweitert als die Seitenventrikel. 3 x war der 3. Ventr. nicht dargestellt, und 8 x bestand trotz Erweiterung des 3. Ventrikels (5 x leicht, 1 x mittelschwer und 1 x schwer!) keine Antriebsstörung.

Eine gewisse Abhängigkeit der Art der Antriebsstörung vom Grade des Hy.int. ließ sich nachweisen:

Die 21 Fälle von Antriebsminderung fanden sich:

9 x bei leichtem (= 45 % d. leichten Hy-Fälle)

8 x bei mittelschwerem (= 36,3 % d. mittelschw. Hy-Fälle)

4 x bei schwerem Hy (= 80 % d. schweren Hy-Fälle)

Bei den 14 Fällen von Erethie bestand

9 x leichter Hy (= 45 %)

5 x mittelschwerer Hy (= 22,7 %)

0 x schwerer Hy.

Es zeigte sich, daß Antriebsminderung bei leichtem Hy wesentlich seltener war als Erethie, daß beide Arten von Antriebsstörung bei mittelschwerem Hy etwa gleichhäufig vorkamen, während sich bei schwerem Hy nur Antriebsminderung fand.

Noch aufschlußreicher war die Überprüfung einer eventuell vorhandenen Abhängigkeit der Art der Antriebsstörung vom Grade der Erweiterung des 3. Ventr. alleine:

Dieser zeigte sich bei Antriebsminderung (21 x)

5 x leicht erweitert (= 26,8 % d. leichten Erweiterungen des 3. Ventr.)

12 x mittelschwer " (= 66,6 % d. mittelschw. " " " "

4 x schwer " (= 80 % d. schweren " " " "

2 x nicht dargestellt.

In keinem Fall von Antriebsminderung war der 3. Ventrikel unauffällig.

Die 14 Fälle von Antriebssteigerung bestanden:

7 x bei leichter Erweiterung d. 3. Ventr. (= 36 % d. leichten Erw. d. 3. V.)

5 x bei mittelschw. " " " " (= 27,7 % d. mittelschw. " " " "

0 x bei schwerer " " " " (= 0 % d. schw. " " " "

Antriebsminderung bei leichter Erweiterung des 3. Ventr. kam somit

wesentlich seltener vor als Antriebssteigerung. Bei mittelschwerer Erweiterung des 3. Ventrikels war sie dagegen signifikant häufiger und bestand bei 80 % der schweren Erweiterungen des 3. Ventr., während Antriebssteigerung hier überhaupt nicht vorkam.

Die deutliche Zunahme der Zahl der Antriebsminderungen mit zunehmendem Schweregrad des Hy.int., besonders aber isoliert des 3.Ventr., zwingt fast zur Annahme periventrikulärer (besonders die Formationen um den 3. Ventr. betreffender) Lokalisation der die Antriebsstörung verursachenden Schädigung.

Für die Berechtigung, auch die Antriebssteigerung in Stammhirnbereiche zu lokalisieren, wie dies allgemein geübt wird, konnten hier jedoch auf Grund röntgenologischer Befunde keine Anhaltspunkte gefunden werden.

Denn

1. waren die Fälle mit Antriebssteigerungen deutlich in der Minderzahl, obwohl es sich doch um einerseits organische Hirnschädigungsfolgen nur im Kindesalter, andererseits um immer vorhandene Ventrikelerweiterungen (mit ihrem besonderen Kontakt des 3. Ventr. - der nur 1 x normal war - zu den Stammganglien) handelte und
2. nahm die Zahl der Antriebssteigerungen deutlich mit dem Grad des Hy, insbesondere mit dem Grad der Erweiterung des 3. Ventr. ab.

Auf der Suche nach Beziehungen zwischen Antriebssteigerung und morphologischen Bildern vorwiegend, oder rein cortical-lokalisierter Schädigungsfolgen fand sich:

Antriebssteigerung bei vorwiegend cortical lokalisierten Schädigungsfolgen (Hy.ext., gegenüber dem 3. Ventr. betonte Erweiterung der S.V., oder deren Asymmetrie, fehlende, oder verminderte SAF bds. diffus, oder einseitig, oder partiell, Mikrocephalie) bestand 12 x (= 85,7 % d.Fälle mit Antriebssteigerung).

Nur 2 x (= 14,2 %) bot sich kein Anhalt für corticalen Defekt.

Die Intelligenz verhielt sich zur Antriebssteigerung so:

Antriebssteigerung und normale Intelligenz bestand 1 x (bei 14 Fällen mit normaler Intelligenz)

Antriebssteigerung und Debilität bestand	4 x (von 9 Debilitäten)
"	" Imbezillität " 4 x (von 7 Imbezillen)
"	" Idiotie " 5 x (von 12 Idioten)

Antriebssteigerung im Verhältnis zur gesamten geistig-seelischen Entwicklung:

Antriebssteigerung war 1 x mit normaler geistig-seelischer Gesamtentwicklung

Antriebssteigerung	"	3 x mit leichter Retardierung
"	"	7 x mit schwerer "
"	"	3 x mit völligem Entwicklungsstop oder allgemeiner Regression

kombiniert.

In 85,7 % der Fälle von Erethie bestanden also entweder rein cortical oder doch deutlich cortical-akzentuierte morphologische Befunde von Schädigungsfolgen.

Auch von der funktionellen Seite ergab sich ein analoges Bild: Mit zunehmender Verschlechterung der intellektuellen Leistungsfähigkeit nahm auch die erethische Antriebsstörung zu:

28 % der Erethien fanden sich bei Imbezillen

35 % " " " " " Idioten, und nur in

7 % (1 x) war Erethie bei normaler Intelligenz festzustellen.

Umgekehrt waren nur 7 % der normal intelligenten Kinder leicht erethisch, während

44 % der Debilen

59 % der Imbezillen und

41 % der Idioten gleichzeitig Erethie aufwiesen, deren Grad mit dem des Intelligenzdefektes zunahm. Der Vergleich der Zahl der Antriebssteigerungen mit dem Verlauf der Gesamtentwicklung ergab signifikante Häufung der Erethie mit zunehmendem Grad der Allgemeinretardierung. (50 % der Erethiefälle zeigten zusätzlich schwere Allgemeinretardierung und nur 7 % wiesen normale Entwicklung auf).

Der deutliche Abfall der Erethie-Häufigkeit bei völligem Entwicklungsstop oder regressiver Entwicklungstendenz auf 21 % (von 50 % bei schwerer Retardierung) zeigt weitgehende Übereinstimmung mit den oben angeführten Ergebnissen.

Es mußte sogar ein noch selteneres Vorkommen von Erethie in Kombination mit Entwicklungsstop erwartet werden, weil

1. bei generellem Entwicklungsstop keine physiologischen Entwicklungsphasen mehr durchlaufen werden, die ja besonders zur Manifestation von Antriebsstörungen disponieren sollen (BOSCH, TRAMER, v. STOCKERT).
2. Weil im Falle schwerster Demenz die Diskrepanz zwischen Antrieb und cortical (sinnvoll) gesteuerter Handlung deshalb weitgehend ohne Effekt im Sinne des Überwiegens des ziellosen Dranges bleibt, weil auf Grund der mangelnden Umweltbeziehung (als Folge der schwer gestörten perceptiven Fähigkeiten im Rahmen der Demenz) des Kindes auch gar nicht mehr die Tendenz zur Auseinandersetzung mit der Umwelt besteht. Denn nur dort, wo die Desintegration der Persönlichkeit (als Folge eben der Diskrepanz zwischen Antrieb zur Handlung und wirklicher geistiger Fähigkeit) - die nach BENDER und SCHILDER, sowie ASPERGER als Ursache der Anpassungerschwerung und der dadurch bedingten Dranghaftigkeit angesehen wird - nicht so hochgradig ist, daß keine Polarität (Antrieb - Realisierungsfähigkeit mit dem Triebziel der Selbsterhaltung und -behauptung der Umwelt gegenüber) mehr vorliegt, dürfte es zu dranghaft erethischem Verhalten kommen.
3. Dürften bei schwerster genereller Regression beide Funktionskreise (der stammhirngebundene Antrieb und die corticale Leistungsfähigkeit) so schwer geschädigt sein, daß nun nicht mehr Desintegration, Verzerrung und Dysfunktion, sondern allgemeine Senkung des Gesamt-Persönlichkeitsniveaus resultieren. Auch dann würden die Voraussetzungen für funktionelle Polarität und somit das Bild der Dranghaftigkeit fehlen.

Wenn dennoch in 21 % der Fälle von Erethie Entwicklungsstop vorlag, so könnte dies auf den Zeitpunkt der Schädigung, die zum Entwicklungsstop führte, bezogen werden. Dieser war hier jedesmal spät (nachdem schon einige Entwicklungsstufen durchlaufen waren) - immer nach dem 5. Lebensjahr - gelegen. Es war eben dann schon eine gewisse geistige Leistungsfähigkeit und derzufolge erworbene Erfahrungen und Fertigkeiten vorhanden, die, wenn auch dezimiert, doch noch eine Desintegra-

tion der Trieb-Denkschicht (ASPERGER) nach sich zogen, die ein Überwiegen des Antriebs deshalb zur Folge hatte, weil ein Kontakt mit der Umwelt noch möglich war und deshalb auch der Versuch einer Auseinandersetzung mit ihr unternommen werden konnte.

Auffallend waren noch die 7 % von Erethien bei normaler Entwicklung. Diese Fälle zeigten alle nur leichte Erweiterung des Ventrikel-Systems und - im Vergleich zur Ascendenz und der aus ihr zu schließenden praemorbiden Persönlichkeit, bzw. Persönlichkeitsanlage - trotz durchschnittlicher, der Altersstufe entsprechender Intelligenz doch nicht die optimale Leistungsfähigkeit, mit der ohne Schädigung vielleicht hätte gerechnet werden können. Auch in diesen Fällen könnte so eine Desintegration der Trieb-Denkschicht angenommen und das Bestehen einer Erethie, (die übrigens hier deutlich geringer war als in den übrigen Fällen) verständlich gemacht werden.

3. Motorik:

Der nach dem von GÖLLNITZ modifizierten OSERETZKY-Test (siehe vorn) überprüfte Stand der motorischen Entwicklung ergab bei den Probanden, deren Geistes- oder Körperzustand eine solche Untersuchung zuließ, fast stets eine Retardierung: 4 Fälle waren wegen schwerer neurologischer Symptome, 1 Fall wegen schwerster Oligophrenie nicht überprüfbar. Bei 3 Kindern war (1 x von Geburt an, 2 x seit Beginn der Erkrankung) keinerlei statische Entwicklung erfolgt, oder eine bereits innegehabte motorische Fähigkeit wieder völlig verloren gegangen. Sie boten seit Jahren das Bild schwerster Akinese.

Von den verbleibenden 37 Patienten zeigte einer völlig altersentsprechenden motorischen Entwicklungsstand bei auch sonst völlig intaktem körperlichen und geistigen Zustand.

36 Kinder (= 97 %) wiesen aber deutlichen motorischen Rückstand auf. Die graduelle Verteilung sah so aus:

10 Kinder waren leicht retardiert)	} Definition des Grades des motorischen Entwicklungsrückstandes (siehe vorn unter Kasuistik (Methodik) S. 15
13 " " mittelschwer "	
13 " " schwer "	

Eine Abhängigkeit der Schwere des motorischen Entwicklungsrückstandes vom Hy-Grad wurde nicht gefunden:

Die 13 Fälle schwerer motorischer Retardierung und die 3 weiteren mit völlig fehlender statischer Entwicklung waren

- 8 x mit leichtem Hy
- 3 x " mittelschwerem Hy und
- 5 x " schwerem Hy kombiniert.

Gegen die weitgehende Unabhängigkeit des Grades des motorischen Entwicklungsrückstandes vom Grad des Hy sprach auch die Feststellung nicht, daß die 10 Fälle mit leichtem motorischen Rückstand

- 8 x mit leichtem Hy
- 1 x " mittelschwerem Hy und
- 1 x " schwerem Hy vorkamen.

Denn die 8 Fälle mit leichtem Hy bei leichter motorischer Retardierung waren auch im Hinblick auf ihr sonstiges Verhalten weitgehend erscheinungsfrei, während die o.g. 8 Fälle von leichtem Hy bei schwerem motorischen Rückstand auch sonst noch schwere Ausfälle und allgemeinen Entwicklungsrückstand zeigten.

Eine Gegenüberstellung der 13 Fälle mit schwerem motorischem Rückstand und dem bei ihnen vorhandenen Intelligenzgrad ergab:

Normale Intelligenz	0 x
Debilität	1 x
Imbezillität	2 x
Idiotie	10 x

Umgekehrt waren die 10 Kinder mit leichtem motorischem Rückstand hinsichtlich ihrer Intelligenz

- 8 x normal
- 1 x imbezill
- 1 x idiotisch

Diese Gegenüberstellungen zeigen überwiegend Parallelität zwischen motorischem Entwicklungsrückstand und Intelligenz-Defekt. Allerdings trifft das für ein Kind mit schwerer Oligophrenie, aber dennoch praktisch normalem, höchstens leicht retardierten motorischen Verhalten nicht zu.

Nachfolgende Krankheitsgeschichte und Befunde dieses Patienten:
Fall Nr. 1 (E.M.L.):

6 1/2-jähriges, körperlich normal entwickeltes Mädchen mit Oligo-

phrenie 3. Grades, torpiden Charakters. Neurologisch o.B. Generalisierte epileptische Anfälle seit dem 4. Lebensjahr. Pneumoencephalogramm: Leichter symmetrischer Hy.int. Eigenanamnese: Von Geburt an geistig schwer retardiert, jedoch weitgehend normale körperliche und motorische Entwicklung. Kaum sprachliche Äußerungen. Schwangerschaft und Geburt o.B. Familienanamnese: Vater schwerer Psychopath mit kriminellen Tendenzen, schon Jahre vor der Geburt der Patientin schweres Potatorium, dann zusätzlich Morphinist und extremer Nicotinabusus. Einige Male venerisch erkrankt, zunehmende Verwahrlosung (Medicus). Schwester des Vaters mit genuiner Epilepsie, Mutter des Vaters mit degenerativen Stigmen.

Es dürfte sich auf Grund von Anamnese (Familie) und Befund (keinerlei Hinweise auf exogene Hirnschädigung) um endogenen Schwachsinn auf dem Boden allgemeiner cerebraler Minusvariante handeln bei bereits manifester genuiner Epilepsie. Es fehlt der exogene organische Hirnschaden. Die schwere Oligophrenie stand der weitgehend normalen motorischen Entwicklung nicht im Wege.

Die den Intelligenzdefekt und anderweitige Symptome verursachende exogene organische Hirnerkrankung scheint also, je nach Schwere und Zeitpunkt ihres Einsetzens, außer psychisch-intellektuellen Veränderungen als Zeichen der gestörten Hirnfunktion auch solche der motorischen Retardierung zur Folge zu haben.

Dieser Fall zeigte Übereinstimmung mit einer kleinen Gruppe endogen Schwachsinniger mit normaler motorischer Entwicklung im Gegensatz zu mehr oder weniger deutlichen motorischen Rückständen aller bei GÖLLNITZ als sicher hirngeschädigt bezeichneter Kinder.

Das hier vorliegende Krankengut setzte sich nach Abzug des o.g., mit größter Wahrscheinlichkeit endogen-hereditär bedingten Zustandsbildes, sowie von zwei sicheren und zwei fraglichen Fällen genuiner Epilepsie aus mit Sicherheit exogen hirngeschädigten Kindern zusammen, die alle motorische Rückstände aufwiesen, und zwar in graduel-ler Abhängigkeit von der Massivität und dem Zeitpunkt der Schädigung, die zum Hy führte.

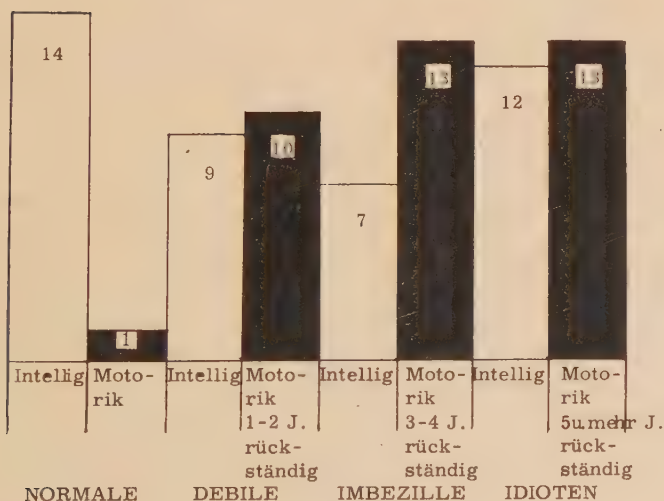
Stellt man (Abb. 2) das Ausmaß der Intelligenzveränderungen dem der motorischen Retardierung gegenüber, dann ergibt sich folgendes:

Normale Motorik wird bei Kindern mit Hydrozephalus seltener als normale Intelligenz gefunden. Das entspricht den Untersuchungsergebnissen von GÖLLNITZ.

Eine eindeutige Parallelität von Intelligenzminderung und motorischer Retardierung besteht zwar nicht - doch ist unverkennbar, daß mit schwererem Schwachsinn hydrozephaler, exogen hirngeschädigter Kinder auch größere motorische Rückständigkeit einhergeht.

Abb. 2

Zahlenmäßige Gegenüberstellung der Störungsgrade
von Intelligenz und Motorik



4. Störungen der Sprache und der Sprachentwicklung

Die ontogenetisch jüngste psychische Fähigkeit des Menschen, die Sprache, ist das spezifisch menschliche Werkzeug der Verständigung.

Die Möglichkeit, mit Hilfe dieses Werkzeuges der Umwelt Kenntnis von allen subjektiven, innerseelischen Abläufen und Bewußtseinsinhalten einerseits, von innerhalb der Außenwelt objektivierbaren Gegebenheiten andererseits zu vermitteln, setzt nicht nur Intaktheit aller übrigen geistig-seelischen Funktionen, sondern auch die der Sensorik und der Sprechmotorik voraus.

Hieraus erklärt sich die enorme Störbarkeit der Sprachfunktion, zu der sich im Kindesalter noch die Störungen der Sprachentwicklung gesellen. Diese treten auf Grund der obengenannten Abhängigkeit der Sprachfunktion von einem intakten ZNS und zusätzlich auf Grund der die Entwicklung des Kindes zu bestimmten Zeiten durchziehenden physiologischen Labilitäts- und Krisen-Phasen verständlicherweise während der Kindheit besonders häufig auf.

Dies zeigte sich auch bei den hier untersuchten Probanden, von denen 34 (79 %) sprachliche Störungen aufwiesen. Und zwar kam es 9 x überhaupt zu keiner Sprachentwicklung, dreimal war Sprachzerfall im Sinne schwerster Regression bereits vorhandener sprachlicher Fähigkeiten und 14 x schwere Retardierung bis Stop der Sprachentwicklung zu konstatieren.

Einmal bestand Hörstummheit (Fall Nr.9, R.P.) und einmal Taubstummheit (Fall Nr. 45, St.J.).

In 9 Fällen war keine grobe Abweichung von der Norm zu bemerken. Der Zeitpunkt der zum Hy führenden Erkrankung lag bei den 9 Kindern ohne Ansatz zu einer Sprachentwicklung entweder pränatal, perinatal, oder er fiel ins Säuglingsalter.

Die Grundkrankheit selbst war in allen 9 Fällen schwer, (diffus und über längere Zeit bestehend oder progredient), so daß auf Grund des immer bestehenden weitgehenden Gesamt-Entwicklungsstops mit schwerer Oligophrenie auf völlige Zerstörung der Anlagepotentiale geschlossen werden konnte.

(1 x endogener Schwachsinn + genuine Epilepsie, 2 x schweres Geburtstrauma + symptomatische Epilepsie, 2 x chronisch -progrediente Ence-

phalitis + symptomatische Epilepsie, 2 x degenerativ-atrophischer Prozeß, 2 x eitrige, chronisch über mehrere Monate verlaufene Meningitis).

Hierbei konnten folgende Grade von Hy festgestellt werden:

4 x leichter Hy

3 x mittelschwerer Hy

2 x schwerer Hy.

In den 3 Fällen mit regressiver Sprachentwicklung (allmählicher Sprachzerfall) setzte die Erkrankung postnatal mit 2, 3, und 4 1/2 Jahren ein, nach bis dahin völlig normaler Entwicklung.

Ätiologisch handelte es sich in 2 Fällen um akute, aber protahiert verlaufende, jedoch nach einigen Wochen abklingende Enzephalitis, einmal um chronische Leukenzephalitis, die auch bei der Kontrolle noch progredient war.

2 dieser 3 Kinder (Fälle Nr. 19 und 34) boten hinsichtlich des Zeitpunkts der Erkrankung (3 und 4 1/2 Jahre), der Ätiologie (diffuse Enzephalitis), sowie des Charakters der Sprachstörung völlige Übereinstimmung mit 2 von BOSCH nach Masern-Enzephalitis im Alter von 3 - 4 Jahren beschriebenen Kindern. Diese zeigten mit rasch einsetzender Verblödung, Sprachzerfall und Erethie bei normaler körperlicher Entwicklung und negativem neurologischen Befund das Bild der Dementia infantilis Heller. BOSCH deutete dieses Syndrom als altersabhängig und brachte es mit der durch die erste Erregungs-(Trotz-)Phase gegebenen, besonders kritischen Entwicklungssituation des 3. bis 4. Lebensjahres in kausalen Zusammenhang.

Auch die beiden oben genannten Fälle dieser Kasuistik (Nr. 19 und 34) waren 3 - 4 Jahre alt, als sie ebenfalls an Enzephalitis erkrankten.

Symptomatologisch boten sie wie die Vergleichskinder BOSCHs Oligophrenie mit den Zeichen der Regression, sowie Sprachzerfall (autonome Sprache von reinem Ausdrucks-Charakter, Lall-Monologe, Echo-Reaktionen, echolalische Perseveration, einmal Ponographismus - TRAMER -, Einwortsätze, u.a.m.) nach bis dahin normaler Sprachentwicklung und normalem körperlichen Gedeihen.

Dagegen bestand an Stelle von Erethie in beiden o.g. Fällen massive Antriebsminderung bis Apathie, sowie statt normalem neurologischen

Befund einmal deutliche Pyramidenbahnzeichen der unteren Extremitäten, einmal erhebliche Ataxie und Reflexdifferenzen.

Der 3. Fall (Nr. 28) wich neurologisch und körperlich von dem von BOSCH als altersspezifisch bezeichneten Syndrom ab, er war allerdings erst 2 Jahre alt bei Erkrankung, wies aber die Kombination Sprachzerfall + Erethie auf.

Leider standen keine Probanden mit sicher bekanntem Erkrankungsbeginn um das 3. bis 4. Lebensjahr mehr zur Verfügung, so daß auf Grund der hier gewonnenen Ergebnisse nicht eindeutig zu BOSCHs altersspezifischem, mit der Dementia infantilis (HELLER) weitgehend identischen Syndrom Stellung genommen werden kann. Charakter und Intensität des dabei beschriebenen Sprachzerfalls dagegen wurden auch hier in völliger Übereinstimmung mit BOSCH gefunden.

Auch diese 3 Fälle mit schwerster Sprachstörung ließen zum Grad des dabei bestehenden Hy keinerlei Parallelität erkennen, der zweimal leicht und einmal mittelschwer war.

Die Intelligenz war hier (wie bei den 9 Fällen mit fehlender Sprachentwicklung), schwer gestört (3 x Idiotie).

Auch die 14 sprachlich schwer retardierten Kinder, die alle vor dem 7. Lebensjahr erkrankt waren, zeigten durchweg schwere, bis mittelschwere Intelligenzdefekte, unabhängig vom Grade des Hy.

Asymmetrisch erweitertes (in Vorderhorn- und Kammermittelteil deutlich li.-betontes) V.S. fand sich 3 x (und in Kombination mit diffussem, oder linksbetontem Hy.ext. 6 x) bei jeweils schwerer sprachlicher Retardierung, jedoch ließen der zusätzlich vorhandene schwere Intelligenzdefekt und fehlende neurologische Zeichen eine rein zentrogene (aphasische) Störung in diesen Fällen kaum annehmen. Verstärkung des im Rahmen der schweren Allgemein-Retardierung bestehenden sprachlichen Rückstandes durch zusätzlich zentrogen-aphasische Komponente konnte jedoch nicht ausgeschlossen werden.

Bei einem Fall von Hörstummheit bei leichtem symmetrischen Hy.int., aber deutlichem, diffussem Hy.ext. nach Geburtstrauma bestand normale Intelligenz und Allgemeinentwicklung.

Ein Kind mit Taubstummheit nach purulenter Meningitis mit 4 Mon. kam bei mittelschwerem, symmetrischem Hy.int. und linksbetontem Hy.ext., sowie mäßiger symptomatischer Epilepsie zu sonst normaler geistiger

Entwicklung.

9 Fälle mit normaler Sprachentwicklung waren 8 x mit normaler Intelligenz, 1 x mit leichter Deblilität kombiniert. Der Hy. zeigte dabei 5 x leichten Grad (2x mit zusätzlichem Hy.ext., einmal mit Porencephalie re.) und 3 x mittelschwere Ausprägung.

Es wiesen also von 34 Fällen mit Sprachstörung 32 zugleich graduell weitgehend entsprechende Intelligenzdefekte auf. Die beiden restlichen Fälle, eindeutig durch entsprechend lokalisierten Rinden-Defekt bedingt (einmal sensorische Aphasie, 1 x Taubstummheit) zeigten normale Intelligenz, wie dies auch für die 9 Kinder ohne Sprachstörung zutraf, von denen nur eines leicht debil war.

Somit bestand für alle nicht zentrogen-lokal bedingten Sprachstörungen deutliche Parallelität zum Grade des Schwachsinn.

Das Alter der Patienten zum Zeitpunkt des Beginns der Grundkrankheit lag immer unter 7 Jahren und verhielt sich zur Schwere der Sprachstörung umgekehrt proportional.

Pathogenetisch handelte es sich um umso schwerere und progredient verlaufende Grundkrankheiten, je massiver die Sprachstörung und der Intelligenzdefekt imponierten.

3 x wurde der von BOSCH eingehend analysierte Sprachzerfall nach Einsetzen der zerebralen Erkrankung um das 3. bis 4. Lebensjahr beobachtet, (= 100 % der Fälle mit Erkrankungsbeginn um die Zeit der 1. Erregungsphase).

Zwischen Schwere und Färbung der Sprachstörung und dem Grade des Hy. int. konnte keine Gesetzmäßigkeit gefunden werden, allenfalls linksbetonte Asymmetrien des V.S. oder der Konvexität mögen in 3 Fällen die Sprachstörung intensiviert haben.

Mit zunehmendem Oligophrenie-Grad verbundene Häufung von Erethie zeigte auch graduell entsprechende Sprachstörung und nur bei schwersten Graden früh erworbener Oligophrenie ging Sprachzerfall mit Verlangsamung einher.

5. Störungen der Intelligenz

Unter Intelligenz versteht man nach JASPERS "das Ganze aller Begabungen und aller Werkzeuge, die zu irgendwelchen Leistungen in An-

passung an die Lebensaufgaben brauchbar sind und zweckmäßig verwendet werden".

Dieser Intelligenzbegriff in weitestem Sinne beinhaltet somit eine Vielzahl von Einzel-Leistungsvermögen, von deren Grad der Intaktheit und des reibungslosen, funktionellen Zusammenwirkens die intellektuelle Leistungsfähigkeit abhängt.

Dieser Begriff schließt also alle seelischen Zuständlichkeiten und Funktionen - (vom primitiven, objektivierbaren Bewußtseinszustand als Voraussetzung für bewußtwerdendes seelisches Geschehen, über Trieb-Affekt und Gemütsleben, sowie alle Komponenten perzipierender, mnestischer und reproduzierender Leistungen bis zu den differenzier-testen, komplexen Fähigkeiten des Kombinierens, des Kritik- und Urteilsvermögens, die vom konkreten zum abstrakten Denkablauf hinführen) - ein.

Die durch diese, im Individuum selbst gelegenen Einzelfunktionen weitgehend bestimmte intellektuelle Leistungsfähigkeit wird zusätzlich durch verschiedenste Umweltfaktoren (familiäres, geistiges Milieu, Schul- und zum Teil Berufswissen, Lebenserfahrung, sowie die mehr oder weniger schicksalhafte Art der Eingliederung des Einzelnen in die menschliche Gemeinschaft) beeinflußt.

Intellektuelle Fähigkeiten im engeren Sinne (EWALD), sind jene komplexen psychischen Funktionen, die - entweder das mit Hilfe perzipierender, mehr werkzeuglicher Fähigkeiten Erworbene ("schöpferische Synthese" nach WUNDT und "vergegenständlichender Akt" nach JASPERS) über Kombinations- Kritik- und Urteilsfähigkeit zu Begriffen und Oberbegriffen integrieren und so zur Fähigkeit geistigen Erkennens führen (wenn auch nur bereits Gedachtes nachdenkend oder schöpferisch-produktiv neu-entdeckend und-gestaltend), oder die sogar befähigen, autochthon, ohne von außen aufgenommenes Material in völliger Unabhängigkeit von bereits Erkanntem und Bekanntem Gleiches, ja Neues zu erkennen.

Es ist somit verständlich, daß Störungen der die Intelligenz im weitesten Sinne komplettierenden Einzelfunktionen mehr oder minder starke Beeinträchtigung der intellektuellen Leistungsfähigkeit zur Folge haben.

STUTTE unterscheidet zwischen eigentlicher Intelligenzschwäche und Leistungsschwäche und führt als Ursachen letzterer mangelnde Schulkenntnisse, Interessen-, Konzentrations- und Ausdauer-mangel, motorische Unruhe, Antriebs- und Sprachstörungen u.a.m. an.

Der Begriff der Schwachsinn vortäuschenden Leistungsschwäche, der normale Intelligenz im engeren Sinne (s.o.) also nicht ausschließt, müßte aber durch Berücksichtigung all jener, weitgehend reaktiv bedingten Störungen, die zu der Vorstellung von der Anpassungserschwerung des hirngeschädigten Kindes führten (von WEIZSÄCKER, BENDA, PRESSTON u.a.), erweitert werden. Ebenso wären zur intellektuellen Leistungsschwäche STUTTES die Störungen zu rechnen, die sich aus Minderung der Fähigkeit rein "perzeptiver Materialbeschaffung und deren Verwendungsbereitschaft" (EWALD) ableiten und erklären lassen.

Die Unterscheidung zwischen Leistungsschwäche im obengenannten Sinne und eigentlichem Schwachsinn unterblieb bei der Beurteilung des Grades des Intelligenzdefektes. Zudem gelänge es im Falle des Vorliegens eines schweren Grades von Leistungsschwäche, die Schwachsinn vortäuscht, wohl kaum, die Intaktheit der eigentlichen intellektuellen Leistungsfähigkeit nachzuweisen. Hinsichtlich der prognostischen Beurteilung der Hy-Folgen für die geistig-seelische Entwicklung und Leistungsfähigkeit des Patienten konnte es auch nur von nebensächlicher Bedeutung sein, zu unterscheiden, ob ein schwachsinnig "erscheinender" Hy-Träger beispielsweise wegen schweren Darniederliegens der mnestischen Funktionen, oder der Wahrnehmung und Auffassung eine seiner Altersgruppe adäquate Aufgabe nicht lösen konnte, oder ob ein "echt" Schwachsinniger mit seinen weitgehend intakten Werkzeugen nicht umzugehen verstand.

Mit der nach dem einschlägigen Schrifttum verbreiteten Ansicht (ZIEHEN, WEIYGANDT, IBRAHIM, VILLINGER, PERITZ, STARK u.a.) wonach der Hy meist mehr oder weniger starke Grade von Schwachsinn aufweist, konnte hier keine Übereinstimmung erzielt werden.

Auch bei Untersuchungen von GEISLER und STRÖDER erwiesen sich von 146 Kindern mit Enzephalopathien und damit verbundenen psychischen Auffälligkeiten und vegetativen Störungen 20 % als intellektuell intakt.

So wiesen von 42 Kindern mit Hy verschiedenen Grades

14 normale Intelligenz(33,3 %) -davon 3 Probanden mit einem IQ >110-

9 Debilität (21,4 %)

7 Imbezillität (16,6 %)

12 Idiotie (28,5 %) auf.

Tabelle 1 faßt zusammen, wie sich Intelligenz, Psyche und Motorik bei den 42 nachuntersuchten Hy-Trägern verhielten.

Tab. 1

Intellektuelles, psychisches und motorisches Verhalten der
(nach Abzug der 4 letalen Ausgänge verbleibenden)
42 Kinder mit Hydrocephalus internus
verschiedener Schweregrade

Ausmaß der Störung	Intelligenz	Sprache	Antrieb	hirnorg. Achsen-Syndrom	Motorik
normal	14 (IQ >90)	8	6	1 x fehlend	1
leicht gestört	9 (IQ 80-90)	6	12	2 x diskret 7 x leicht ausgeprägt	10
mittelschwer gestört	7 (IQ 60-80)	8	7	16 x mittel-schwer ausgeprägt	13
schwer gestört	12 (IQ <60)	20	17	12 x schw. ausgeprägt	13
nicht überprüfbar (wegen Schwere d.Oligophrenie oder massiver, neurolog.Ausfälle)	—	—	—	4 x	5 x

Intelligenz-Defekt und Hy-Grad:

Der Vergleich des Grades des Intelligenzdefektes mit dem des Hy ergab: Bei den Kindern mit normaler Entwicklung kam 3 x leichter Hy, 2 x mittelschwerer Hy, einmal schwerer Hy, 4 x leichter Hy.int. mit verschieden starkem Hy.ext., 4 x mittelschwerer Hy.int. mit verschieden starkem Hy.ext. vor.

Debilität war 6 x mit leichtem Hy (3 x davon mit zusätzlichem Hy.ext.) 2 x mit mittelschwerem Hy und 1 x mit schwerem Hy vergesellschaftet.

Die Imbezillen zeigten 4 x leichten Hy (2 x mit Hy.ext.), 2 x mittelschweren Hy (1 x mit Hy.ext.) und 1 x schweren Hy.

In der Gruppe der 12 idiotischen Kinder fand sich 6 x leichter Hy (2 x davon mit Hy.ext. diffusen, oder erheblichen lokalen Charakters), 4 x mittelschwerer Hy (2 x mit Hy.ext. schweren Grades), 2 x schwerer Hy. Es bestand also keinerlei Beziehung zwischen Schwere des Intelligenz-Defektes und Grad des Hydrozephalus.

Nachfolgend werden die Befunde bei leichten (Tab.2) sowie bei mittelschweren und schweren (Tab.3) stationären hydrozephalen Veränderungen einander gegenübergestellt. Daraus wird deutlich, daß lediglich im Hinblick auf Antriebsstörungen beide Gruppen differieren, sonst aber keine Unterschiede zeigen.

Tab. 2

Das intellektuelle, psychische und motorische Verhalten der
19 Kinder mit als stationär anzunehmendem
Hydrocephalus internus leichten Grades

Ausmaß der Störung	Intelligenz	Sprache	Antrieb	hirnorganisches Achsen-Syndrom	Motorik
normal	7 (IQ > 90)	4	6	—	—
leicht gestört	4 (IQ 80-90)	3	9	7 x leicht ausgeprägt	8
mittelschwer gestört	3 (IQ 60-80)	4	4	8 x mittelschwer ausgeprägt	5
schwer gestört	5 (IQ < 60)	8	—	2 x schwer ausgeprägt	5
nicht zu überprüfen (wegen Schwere d.Oligophrenie oder massiver neurolog. Ausfälle)	—	—	—	2 x	1 x

Tab. 3

Das intellektuelle, psychische und motorische Verhalten der
18 Kinder mit als stationär anzunehmendem Hydrocephalus
internus mittelschweren und schweren
Grades

Ausmaß der Störung	Intelligenz	Sprache	Antrieb	hirnorganisches Achsen-Syndrom	Motorik
normal	7 (IQ > 90)	4	—	1 x fehlend	1
leicht gestört	4 (IQ 80-90)	3	3	2 x leicht ausgeprägt	2
mittelschwer gestört	2 (IQ 60-80)	—	3	6 x mittelschwer ausgeprägt	5
schwer gestört	5 (IQ < 60)	11	12	7 x schwer ausgeprägt	6
nicht zu überprüfen (wegen Schwere d.Oligophrenie oder massiver neurolog. Ausfälle)	—	—	—	2 x	4 x

Intelligenzdefekt und Pathogenese:

Bei den Kindern mit schwerem Intelligenzdefekt (12 Idioten + 7 Imbecille) war der Pathomechanismus des Hy

8 x als Hy e vacuo

9 x als Hy e vacuo in Verbindung mit Liquor-Zirkulations-Störung

2 x als rein liquorzirkulatorisch bedingt anzusehen (male resorptivus).

Der Hy war also in 89,4 % der schweren Oligophrenien rein, oder vorwiegend e vacuo-bedingt.

Als rein, oder vorwiegend e vacuo-bedingt erwiesen sich aber insgesamt nur 17 Fälle von Hy., woraus sich ergibt, daß sie alle mit schweren Schwachsinnsgaden (= 19 Fälle) verbunden waren und somit, zumindest in reiner Form, bei Debilen und intellektuell Normalen überhaupt nicht vorkamen.

Lediglich teilweise e vacuo-Genese bei aber vorwiegend liquorzirkulatorischem Pathomechanismus kam auch bei Debilen vor.

Die Gegenüberstellung Pathogenese - Hy-Grad wie sie vorne durchgeführt wurde und völlige Unabhängigkeit des Hy-Grades vom Pathomechanismus ergab (32 Fälle mit reiner, oder vorwiegender e vacuo-Genese, sowie e vacuo-Mechanismusbeteiligung zeigten 21 x leichten Hy, 9 x mittelschweren und 2 x schweren Hy), berechtigt in Verbindung mit der ebenfalls völligen Unabhängigkeit des Intelligenzdefektes vom Hy-Grad, aber seiner Abhängigkeit vom Pathomechanismus logischerweise zu weitgehenden Folgerungen hinsichtlich Bedeutung des Hy als morphologisch-anatomischem Zustand für Symptomgestaltung und Verlauf beim Hy-Träger.

Intelligenzdefekt und Zeitpunkt der zum Hy führenden Schädigung:

Die 19 Fälle von schwerer Oligophrenie verteilten sich auf folgende Altersstufen der Kinder zum Zeitpunkt der Erkrankung: Dieser lag pränatal 6 x, perinatal 5 x, im Säuglingsalter 2 x, im Kleinkindalter 6 x, im Schulkindalter 0 x.

Die 9 debilen Kinder waren pränatal 0 x

perinatal 4 x

im Sgl.-Alter 0 x

im Kleinkindalter 2 x

im Schulkindalter 0 x

endogen (genuine Epilepsie) 1 x

zu unbekanntem Zeitpunkt 2 x erkrankt.

Normale Intelligenz (14 x) zeigten Kinder, die pränatal 2 x, perinatal 4 x, im Säuglingsalter 4 x, im Kleinkindalter 2 x, im Schulkindalter 1 x, endogen (genuine Epi.) 1 x erkrankt waren

Der Zeitpunkt der Erkrankung lag also bei 57 % der schweren und bei 44 % der leichten Intelligenzdefekte, aber auch bei 42 % der Kinder mit normaler Intelligenz prä- und perinatal. Aber auch das Säuglings- und Kleinkindalter war als Zeitpunkt des Erkrankungsbeginnes für die schweren Oligophrenien in 42 %, für die leichten in 22 % und für die Normalsinnigen in 33 % vertreten.

Im Schulkindalter begann die zum Hy führende Erkrankung nur 1 x. Dieses Kind war normalsinnig (siehe Tab. 4).

Tab. 4

Intelligenz-Grad u. Zeitpunkt der zum Hy führenden Erkrankung

Intelligenz- Grad	Zeitpunkt der zum Hy führenden Erkrankung						Sa.
	unbe- kannt	praena- tal	perina- tal	Säugl.- Alter	Klein- kind- alter	Schul- kind- alter	
Schwere Oligophrenie	—	6	5	2	6	—	19
Debilität	3	—	4	—	2	—	9
Normal- sinnige	1	2	4	4	2	1	14
Sa.	4	8	13	6	10	1	42

In 87 % aller nachuntersuchten Fälle lag somit der Zeitpunkt des Beginns der den Hy bedingenden Erkrankung innerhalb eines Zeitraumes der Entwicklung, der nach unten durch die pränatale und perinatale Phase, nach oben durch das Kleinkindalter begrenzt war (somit also den Entwicklungs-Zeitraum der Myelinisierung einnehmend). Erkrankungsbeginn jenseits des Kleinkindalters kam dagegen nur 1 x vor.

Nachdem aber auch bei der Gruppe der normalsinnigen Kinder in 75 % der Fälle der Erkrankungsbeginn in die Zeitspanne "pränatal-Kleinkindalter" fiel, ließ sich der durch den hohen Prozentsatz (87 %) am Gesamtkrankengut mit frühkindlichem Erkrankungsbeginn als überzeugend wirksamem pathoplastischem Faktoren ergebende Verdacht auf Parallelismus zwischen Zeitpunkt der Erkrankung und Grad des Intelligenzdefektes nicht aufrecht erhalten.

Intelligenzdefekt und Massivität der Schädigung:

Aus Anamnese, Erstuntersuchungsbefund, Ätiologie und Pathogenese, sowie Enzephalogramm sich ergebender Massivität der den Hy verursachenden Grundkrankheit und deren Vergleich mit dem Grade des Intelligenzdefektes ergab:

Für die Gruppe der schwer Oligophrenen (19 Fälle) konnte

9 x massiver	}	Grad von zerebraler Schädigung angenommen werden.
9 x mäßiger		
1 x geringer		

Bei den Normalsinnigen erschien der Grad der Schädigung

- 10 x massiv,
- 3 x mäßig
- 1 x gering.

Mit 47 % der schwer Oligophrenen und 71 % der Normalsinnigen mit gleichzeitig anzunehmender massiver Schädigung ergab sich auch für die Beziehung: Intelligenzdefekt-Massivität der Schädigung keine Kongruenz. (Eine solche bestand ja auch nicht zwischen Hy-Grad als einer Komponente der Massivität der Schädigung und Intelligenzdefekt.)

Intelligenzdefekt und zerebrale Nebennoxen (permanent oder temporärphasisch)

Als zerebrale Nebennoxen wurden solche Affektionen bezeichnet, die das Gehirn zusätzlich zur Grundkrankheit trafen, sei es als deren Folge, (symptomatische Epi., vorzeitig aus der Latenz gehobene genuine Epi., sekundäre zerebrale Zweiterkrankung auf dem Boden erworbener, zerebraler Disposition - locus minoris resistentiae), oder ohne anzunehmenden Kausalzusammenhang mit der Grundkrankheit abgelaufene, oder

noch bestehende, interkurrente, oder zu späterem Zeitpunkt erworbene Erkrankungen des ZNS (Schädeltrauma, entzündlicher oder degenerativer Prozeß, erstmals einsetzende genuine Epi. u.a.m.).

Nebennoxen primärer oder sekundärer Art fanden sich in der Gruppe der Schwer-Oligophrenen in 80 % (15 x Epi. verschiedener Genese, 1 x Epi. + interkurrenten Prozeß).

Von 14 Normalsinnigen wiesen 9 (64 %) gleichzeitig Epilepsie als zusätzliche zerebrale Nebennoxe auf.

Es bestand also keine eindeutige Abhängigkeit des Grades des Intelligenzdefektes vom Vorhandensein zusätzlicher, das Gehirn erfahrungsge-
mäß schädigender (permanenter, oder in Phasen einwirkender) primärer
oder sekundärer Nebennoxen.

Intelligenzdefekt und Dauer der Einwirkung der schädigenden Noxe:

Die Gruppe der Schwer-Oligophrenen (Idioten + Imbezille) wies

8 x kurzdauernde Einwirkung der Schädigung

5 x langdauernde Einwirkung " "

6 x progrediente " " " auf.

Bei den Kindern ohne Intelligenzdefekt war die Dauer der Schädigung
3 x lang, und 11 x kurz.

Persistenz oder Progredienz des zum Hy führenden cerebralen Prozesses
waren dagegen in dieser Gruppe in keinem Fall nachweisbar.

Die zur Dauer der Einwirkung des Prozesses zusätzlich berücksich-
tigte Massivität ergab:

Bei den Schwer-Oligophrenen:

Schädigung kurz, aber massiv = 0 x

Schädigung kurz, u.gering bis mäßig = 7 x

Schädigung lang und massiv = 9 x

Schädigung lang und mäßig bis gering = 3 x

Bei den Normalsinnigen:

Schädigung kurz, aber massiv = 3 x

" " u.mäßig bis gering = 7 x

" lang u. massiv = 1 x

" lang und gering bis mäßig 3 x.

Zeigte also die Massivität der Schädigung alleine keinerlei Beziehung

zum Grade des Intelligenzdefektes, so war dieser doch teilweise von der Dauer der Einwirkung des Prozesses abhängig, aber keinesfalls in überzeugender Art: Denn 79 % der Normalsinnigen standen immerhin 42 % der Schwer-Oligophrenen gegenüber, die jeweils nur kurzdauernde Einwirkung der Schädigung annehmen ließen. Und lange Schädigungsdauer wiesen 26 % der Intelligenz-Defekten, aber auch 21 % der intellektuell Normalen auf.

Anders (und überzeugend) verhielt sich die Progredienz oder Persistenz des zerebralen Prozesses zum Grade des Intelligenzdefektes: Bei den Idioten und Imbezillen lag in 31 %, bei den Normalsinnigen nie Progredienz vor.

Lange Dauer der Einwirkung einer zugleich massiven Noxe war 9 x (47 % der Fälle mit schwerer Oligophrenie) und nur 1 x (= 7,1 % der Normalsinnigen) anzunehmen.

Das Vorkommen von 7 Fällen mit kurzer und geringer Schädigung bei den Schwer-Oligophrenen (= 37 %) gegenüber dem gleichen Verhalten der Schädigung in 50 % der Fälle ohne Intelligenzdefekt war für die Frage der Abhängigkeit des Grades der Intelligenzminderung von Dauer und Massivität der Schädigung ebensowenig aufschlußreich, wie die 3 Fälle intellektuell Normaler mit kurzdauernder, aber massiver Schädigung, gegenüber 0 Fällen der Oligophrenen mit gleichen Kriterien der zerebralen Noxe es sein konnten.

Der Grad des Intelligenzdefektes zeigte also auch von der kombinierten (zeitlichen und substantiellen) Quantität der Noxe keine gesetzmäßige Abhängigkeit.

Intelligenzdefekt und Lokalisation der Schädigung:

In der Gruppe der Schwer-Oligophrenen teilte sich die Lokalisation der Schädigung so auf:

Rein oder vorwiegend kortikale Lokalisation	6 x
rein oder vorwiegend subkortikale "	0 x
generell diffuse Schädigung	4 x
" " "	
aber mit deutlicher kortikaler Akzentuierung	9 x

In 15 Fällen (78 %) der Schwer-Oligophrenen erwies sich die Substratschädigung als rein, vorwiegend oder akzentuiert kortikal lokalisiert. In 21 % (= 4 x) war die Schädigung diffus ohne kortikale Betonung.

Bei den Normalsinnigen Kindern fand sich dagegen in 57 % der Fälle (= 8 x) ein generell-diffuses Schädigungsbild, und in 43 % (= 6 x) diffuse, symmetrische Schädigung mit deutlicher kortikaler Akzentuierung.

Es zeigte sich somit deutliche Häufung der schweren Intelligenz-Defekte bei lokalisatorischer Betonung der Schädigung im Cortex-Bereich, und weitgehende Kongruenz zwischen rein kortikaler Schädigung und schwerer Oligophrenie.

Die intellektuell Normalen ließen diese Abhängigkeit im entgegengesetzten Sinne, wenn auch nicht so ausgeprägt, erkennen.

C. Ergebnisse der Beobachtung der Gesamt-Entwicklungs-Längsschnitte:

Nach Abhandlung des quantitativen und qualitativen Verhaltens der die Gesamtentwicklung gewährleistenden körperlichen, seelischen und geistigen Funktionen ließen sich bei Beobachtung des Entwicklungs-Längsschnittes der einzelnen Probanden folgende Ergebnisse gewinnen:

1. zu voller oder weitgehender Normalisierung dieser Funktionen
kam es 13 x (= 28,2 %)
2. guter, wenn auch verzögerter Entwicklungsfortschritt bestand
4 x (= 8,7 %)
3. stark verzögerte, aber doch noch fortschreitende Entwicklung
bestand 8 x (= 17,4 %)
4. völliger Entwicklungs-Stop seit Erkrankungsbeginn lag vor
6 x (= 13 %)
5. Regressive Entwicklung vom Erkrankungsbeginn an bestand
11 x (= 23,9 %)
6. Zum Exitus letalis kam es
4 x (= 8,7 %)

Die Fälle mit Normalisierung, guter, (wenn auch verzögerter) Weiterentwicklung und 50 % der Fälle mit starker Retardierung, aber deutlichem Entwicklungsfortschritt - von denen zur Hälfte weitere günstige und zur anderen Hälfte ungünstige Weiterentwicklung angenommen wurde - ergaben zusammen 45,7 % mit gutem bis noch günstigem Entwicklungsverlauf.

Dieser Zahl stehen 54,3 % ungünstiger, bis absolut schlechter Endausgänge gegenüber.

Verlauf der Gesamtentwicklung und Hy-Grad:

Die 6 Fälle mit schwerem Hy zeigten:

- 1 x normale Entwicklung (= 16,6 %)
- 1 x leichte bis mäßige Retardierung (= 16,6 %)
- 3 x massive Rückständigkeit (= 50 %)
- 1 x Entwicklungsstop mit regressiver Tendenz (= 16,6 %)

Bei den 18 Kindern mit mittelschwerem Hy bestanden:

- 3 x normale Entwicklung (14,5 %)
- 4 x leichte bis mäßige Retardierung (22,7 %)
- 3 x schwerer Entwicklungsrückstand (19,5 %)
- 4 x Entwicklungsstop mit regressiver Tendenz (22,7 %)
- 4 x trat Exitus letalis ein (19,5 %).

Die Gruppe der 22 leichten Hy wies auf:

- 7 x normale Entwicklung (30,0 %)
- 5 x leichte bis mäßige Retardierung (20,0 %)
- 3 x schwere Retardierung (15,0 %)
- 7 x Entwicklungsstop mit teilweise regressiven Tendenzen (35,0 %)

Es ließ sich also schon ohne Berücksichtigung der pathoplastischen Faktoren (wie besonders der Ätiopathogenese der zum Hy führenden Grundkrankheit, der Kombination des Hy mit primären oder sekundären cerebralen Nebennoxen - Epilepsie, Hy.ext., u.a.m. -) keineswegs eine überzeugende Parallelität zwischen Hy-Grad und Intensität der Gesamtentwicklungsretardierung aufzeigen:

16,6 % normaler Entwicklungsabläufe bei schwerem Hy standen bei mittelschwerem Hy nur 14,5 % Normalisierungen gegenüber, dagegen wies die Gruppe der leichten Hy mit 30,0 % Normalisierungen der Gesamtentwicklung (scheinbar) eine bessere Prognose auf.

Und auch der Vergleich der prozentualen Anteile der 3 Schwere-Grade des Hy an Entwicklungs-Stop oder Regression ließ keine überzeugende Abhängigkeit der Entwicklungs-Prognose vom Grad des Hy erkennen: So ergaben sich bei

Schwerem Hy in 48 % Entwicklungsstop oder Regressionen, bei				
mittelschwerem Hy in 22,7 %	"	"	"	und bei
leichtem Hy in 35,0 %	"	"	"	

Die Feststellung, daß andererseits (zumindest bei dieser Kasuistik) eine eindeutige Relation zwischen der Ätiopathogenese des Hy (nicht seinem Schweregrad) und der Schwere der Gesamtsymptomatologie bestand,

unterstreicht noch die weitgehende Unabhängigkeit der Schwere der Symptomgestaltung vom Grad des Hy.

Die Analysierung der ätiologischen und pathogenetischen Momente (die ja außer zum Hy auch zu anderweitigen zerebralen Veränderungen führen), mußte im Hinblick auf die Frage der Abhängigkeit der Symptome vom Hy-Grad diesen noch überzeugender entlasten:

Die Gruppe der schweren Hy wies ätiologisch einmal angeborenen Aquäduktverschluß auf, der über mehrere Jahre zu chronisch-progredientem Occlusions-Hy führte, der aber schließlich doch stationär wurde (es war Entwicklungsfortschritt, wenn auch schwer retardierter, zu verzeichnen). Einmal bestand schwere eitrige Meningitis über Monate chronisch verlaufend, zusätzlich schwere symptomatische Epilepsie (Entwicklungsstopp mit Regression resultierten), einmal connataler Hy unbekannter Ursache bei sporadischer Anfallstätigkeit seit einigen Jahren sistierend (es bestand nur mäßige, allgemeine Retardierung), einmal chron.-eitrige Meningo-Encephalitis und über 3 Jahre währende symptomatische Epi., seit 2 Jahren sistierend (dennoch zuletzt deutlicher Entwicklungsfortschritt, jedoch noch schwer allgemein-retardiert), 1 x Hy unklarer (rachitogener?) Ursache im Säuglings-Alter mit sporadischer symptomatischer Epi. (mit 8 Jahren bestand völlig altersentsprechende Entwicklung).

Die beiden Fälle mit geringer oder fehlender Weiterentwicklung sind als Folge der früherworbenen, über lange Zeit aktiv bleibenden, oder progredienten zerebralen Prozesse, und nicht als Folge des durch sie verursachten schweren Hy anzusehen, da die 3 übrigen schweren Hy Normalisierung oder doch beachtliche Weiterentwicklungstendenz zeigten und nachweisbar schwere Hirnprozesse nicht zu eruieren waren.

Bei den 22 mittelschweren Hy kam es 4 x zum Exitus letalis (2 x auf Grund akut einsetzender hydrozephaler Störung bei Tu.cerebri mit Hirnoedem, 1 x bei progredientem diffusen atrophischen Prozeß, 1 x bei chron. progredienter Encephalitis - die beiden letzten Fälle ohne akute Hirndruckzeichen -), = 19,5 % der mittelschweren Hy-Fälle mit letalem Ausgang gegenüber 0 % der schweren Hy-Formen.

Bei den 22,7 % mit Entwicklungs-Stopp oder Regression waren ebenfalls schwere, langdauernde oder kontinuierlich progrediente Hirnprozesse als Ursache des Hy zu finden. (2 x schwere, protrahierte eitrige

Meningitis, 1 x intrauterine Encephalitis, 1 x diffus atrophisch-progredienter Prozeß, 1 x schweres Geburtstrauma). Dagegen wiesen die 3 Normalisierungsfälle (= 14,5 % gegenüber 24 % bei der Gruppe der schweren Hy!) und die 6 nur leicht Retardierten (= 27,2 % gegen 24 % bei schwerem Hy) durchweg leichtere Hirnprozesse als Ursache des Hy auf. (1 x lokalisiertes Geburtstrauma mit neurologischen Halbseitenzeichen, einmal mit Erfolg operierter Tu. cerebri, der 4 - 5 Mon. bestand, 2 x rasch ausgeheilte Meningitis - 1 x eitrig, 1 x abakteriell -, 2 x unsicheres Geburtstrauma mit 2 Jahren währender symptomatischer Epi.).

Ein weiterer mittelschwerer Hy als Folge eines Geburtstraumas, dessen enzephalographische Kontrolle mit 12 Jahren weitgehende Rückbildung aufwies, zeigte dennoch nur ganz unbedeutenden Entwicklungsfortschritt. Es bestand seit 2 Jahren schwere symptomatische Epi. bei entsprechender Antikonvulsivtherapie (ohne Erfolg). Auch hier konnte kaum der (rückgebildete) Hy als Ursache für die so schlechte geistig-seelische Entwicklung angeschuldigt werden.

Schließlich ließen die 35 % von Fällen mit völligem Entwicklungsstop oder sogar Regression in der Gruppe der leichten Hy (gegen 24 % bei den schweren und 22,7 % bei den mittelschweren) auch ohne den Nachweis zugrundeliegender schwerer, diffuser Hirnprozesse die Annahme berechtigt erscheinen, daß der Grad des Hy keinen zu verallgemeinernden Einfluß auf den Verlauf der Gesamt-Entwicklung hat.

Da in allen Fällen der Grad der Störung der differenziertesten geistig-seelischen Funktionen (Sprache und Intelligenz) dem Grad des allgemeinen Entwicklungsrückstandes parallel ging, erübrigte sich eine Gegenüberstellung von Entwicklungsrückstand und allen jenen pathoplastischen Faktoren, die zur Klärung der Frage ihrer ursächlichen Bedeutung für die Sprachstörung und Intelligenz-Defekte bereits vorne eingehend überprüft wurden. Dies galt besonders für die Ätiologie, Pathogenese, Massivität, Dauer und Zeitpunkt des Einsetzens der den Hy bedingenden Grundkrankheit, sowie ihre Lokalisation und für das Einwirken zerebraler Nebennoxe.

D. Kontrollenzepha gramme:

Nur in 6 Fällen (= 13,0 %) konnten aus obengenannten Gründen Kontrollen des enzephalographischen Befundes durchgeführt werden.

Dabei wurde gefunden:

Restitutio ad integrum	0 x
deutliche Verringerung	1 x
Status idem	1 x
Zunahme der hydrozephalen Veränderungen	4 x.

Der Vergleich dieser Befunde mit dem Verlauf der Gesamtentwicklung ergab:

Der Fall von starker Verringerung (fast Normalisierung) des Hy (Nr. 46, G.K.) wies dennoch schwere Allgemein-Retardierung bei Imbezillität und nur unbedeutenden Entwicklungsfortschritt auf. Es bestand aber seit 2 Jahren (an Intensität zunehmende) symptomatische Epi., die erfolglos medikamentös behandelt wurde. Wie diese Rückbildung des Hy zu denken ist, wird später (S. 92) erörtert.

Fall Nr. 17, K.E.:

Gleichbleibender enzephalographischer Befund (leichter Hy.int., gering asymmetrisch, frühkindlich erworben - sub partu - und früh stationär geworden bei permanenter symptomatischer Epi.). Patient zeigte nur ganz geringen Entwicklungsfortschritt bei Imbezillität.

Die 4 Kinder mit deutlicher Zunahme des Hy (Fälle Nr. 5, 13, 15 und 16) zeigten:

- 1 x normale Entwicklung
- 1 x schwere Retardierung, aber bei kontinuierlichem wenn auch geringem Entwicklungsfortschritt.
- 2 x Entwicklungs-Stop mit regressiver Tendenz.

: Fall Nr. 15, E.H.: (Progredienz des Hy)

12,6/12 J. alter Junge, seit 8. Lebensjahr psychisch auffällig (schwere affektive Kontaktstörung, Dissozialität, kriminelle Tendenzen, versteckte Aggressivität, stark schwankende schulische Leistungen bei überdurchschnittlicher Intelligenz durch Mangel an Ausdauer, Konzentration und Interesse). Geburts-Anamnese unbekannt, angeblich nie ernstlich krank gewesen.

Befund mit 8 Jahren: Körperlich und neurologisch o.B., psychisch: lügt, stiehlt, ist aggressiv, unberechenbar, geltungssüchtig, distanzarm bei Konfabulationsneigung, deutliche Hyperkinese, Enuresis. Intellektuell: IQ = 125, schwere Konzentrations- und Ausdauer-schwäche, Desinteresse. Dennoch gut ausreichende schulische Leistungen. Liquor: o.B. Enzephalogramm: Einseitige Ventrikelfüllung li., dieser ist leicht erweitert und nach re. verzogen. 3. Ventrikel, Basiszysternen und Konvexität o.B. Verlauf: Während der folgenden Jahre wechselnd bessere und schlechtere Phasen, vorübergehender Anstaltsaufenthalt. Von Lehrer leistungsmäßig für Gymnasium vorgeschlagen.

Mit 12 6/12 Jahren Kontrolluntersuchung: Körperlich o.B., neurologisch: Deutliche linksseitige Hemi-Dysdiadochokinese, sonst o.B. Psychisch: Gleichbleibende psychopathologische Symptome. Intellektuell: Völlig altersentsprechend. Enzephalogramm: Status idem bis auf deutliche Vergrößerung des wieder nur li. dargestellten Seitenventrikels.

Beurteilung: Ein über Jahre bestehender, langsam progredienter Hy.int. unklarer Ursache (ohne noch nachweisbar zugrundeliegenden cerebralen Prozeß) - nur einseitig dargestellt (in die Ventrikulographie der anderen Seite willigten die Eltern nicht ein), bei möglicherweise noch stärkerer Erweiterung des nicht gefüllten re. Seitenventrikels (rechtsseitiger Monroi-Verschluß?) - zeigt sich bei Kontrolle als mittelschwerer Hy.int. Dennoch kam es zu normaler Gesamtentwicklung, körperlich und geistig, bei lediglich ausgeprägten Zeichen des hirnorganischen Achsensyndroms und erheblicher psychischer Abwegigkeit, die zum Teil aber auch mit Sicherheit milieubedingt (Adoptiv- dann Heimkind), sowie als Folge endogener, psychopathischer Veranlagung angesehen werden mußte.

Die übrigen 3 Fälle (Nr.5, 13 und 16) mit progredientem Hy.int. und schwerer Retardierung (einmal), sowie Entwicklungsstop (2 x) wiesen folgende zerebrale Grundkrankheiten (oder Folgen) auf:

1 x progredienten degenerativ-atrophischen Prozeß

1 x sekundär (vasculär) atrophischen Prozeß nach massiver geburts-traumatischer Blutung und durch kontinuierl.symptomatische Epi.Hy.ext.

1 x chronisch-eitrigte Meningitis mit permanenter symptomatischer Epilepsie.

Es ließ also ein langsam progredienter, partieller Occlusions-Hy (ohne nachweisbaren cerebralen Prozeß) normale Entwicklung zu, während in 3 Fällen von progredientem Hy - e vacuo als Folge jeweils schwerer atrophischer Prozesse, in Kombination mit massiver symptomatischer Epi. entsprechend schwere Retardierung bis Entwicklungsstop resultierten.

III.

SCHLUSS

1. BESPRECHUNG DER ERGEBNISSE UND FOLGERUNGEN:

Die vorliegenden Ergebnisse lassen sich in 2 Gruppen unterteilen:

- A. solche quantitativ (summarisch-prozentual)
symptomatischen Charakters,
- B. solche qualitativ (kausal- bzw. formal-genetisch)
analytischen Charakters.

Zu A.: Diese Ergebnisse stammen aus der allgemein-körperlichen, neurologischen und psychischen Exploration der Probanden. Sie lassen zur Frage nach Ätiologie, Pathogenese, Symptomatologie, Verlauf und Prognose des Hy rein quantitativ-summarisch Stellung nehmen.

Ätiologie: So nehmen unter den hier in 50 % der Fälle bekannten, in 45 % fraglichen, aber wahrscheinlichen, zum Hy führenden Grundkrankheiten die perinatalen Schäden - in Übereinstimmung mit pathologisch-anatomischen Autoren (SCHWARTZ, YLPPÖ u.a.) über die Häufigkeit perinataler cerebraler Schädigungen - (wie Geburtstrauma, Asphyxie, Blutung, Hypoxydosen, Rh-Inkompatibilität) mit 34 % die erste Stelle ein. Es folgen die Meningitiden (und zwar besonders die eitrigen) mit 25 %, die Enzephalitis (prä- und postnatal) mit 15,9 %, Tu. cerebri und genuine Epi. mit je 6,8 %, degenerativer Hirnprozeß mit 4,5 %, Mißbildung (Aquäduktverschluß) und in einem Fall konnte außer Rachitis kein krankhafter Befund erhoben werden. Diese Häufigkeitsverteilung entspricht weitgehend den Literaturangaben (STUTTE, KEHRER u.a.).

Hinweise der Literatur auf das häufige Vorkommen von symptomlosen Hy-Trägern (nach WERTHEIMER et DECHAUME 1/3 ihrer Patienten), deren morphologisches Abweichen des VS von der Norm anlässlich anderweitiger Indikationsstellung festgestellt wurde und deren Anamnese keine Erkrankung des ZNS, dagegen Angaben über Allgemein-Erkrankung eruieren

ließ - oder auch Fälle von erst auf dem Obduktionstisch bei aus anderweitigen Gründen Verstorbenen konstatiertem Hy (RUSSELL) - zeigen die stark ausgeprägte Polyätiologie des Hy auf, der auch durch zahlreiche extrazerebrale Erkrankungen bedingt sein kann.

Pathogenese: Nach den Vorstellungen über den Pathomechanismus des Hy in Abhängigkeit von den schädigenden Noxen (KEHRER), ergibt sich für das hier bearbeitete Krankengut folgendes Bild:

Als rein e vacuo-bedingt (= primärer oder sekundärer nervöser Substanzverlust, sowie Hypo - und Aplasie) erschien der Hy in 37 % der Fälle (= 17 x).

Kombination des e vacuo-Mechanismus mit liquorzirkulatorischer Störung konnte in 32 % (= 15 x) angenommen werden.

Reine liquorzirkulatorische Störung lag dagegen nur in 15 % der Fälle (= 7 x) vor, wobei Hy obstructivus totalis (= occlusus) 1 x und Hy obstructivus partialis 4 x, Hypersecretions- und male-Resorptions-Hy je 1 x zur Beobachtung kamen.

Zeitpunkt der Erkrankung: Der Zeitpunkt des Einsetzens der zum Hy führenden Erkrankung war 39 x (in 84,7 % der Fälle) mit hoher Wahrscheinlichkeit zu eruieren, in 5 Fällen war er sehr fraglich und 2 x bot sich hierfür keinerlei Anhalt.

Es zeigte sich folgende Altersverteilung der Probanden zum Zeitpunkt der Erkrankung:

Vor der Geburt waren mit größter Wahrscheinlichkeit 20 Kinder erkrankt (51 %), davon wurden mit ziemlicher Sicherheit nur 7 Kinder im perinatalen Zeitraum von einer Schädigung betroffen.

Nach der Geburt erkrankten 19 Kinder (48,7 %), 9 davon im Säuglings-, 7 im Kleinkind- und 3 im Schulkindalter.

Zerebrale Nebennoxen: (Definition s.S. 53).

Die Veränderungen der Persönlichkeitsstruktur im Verlaufe einer zerebralen Krampfkrankheit (besonders der genuinen Epi.) im Sinne der epileptischen Wesensänderung sind bekannt und unbestritten. Nach KEHRER, BOENING u. KONSTANTINU u.a. von klinischer, nach WEBER von pathologisch-anatomischer Seite ist der bei Epileptikern in hohem Prozentsatz der Fälle nachweisbare Hy.ext. und meist auch Hy.int.

(wenn auch geringeren Ausmaßes) als Ausdruck von durch Angiospasmen (FOERSTER, JACKSON) bedingten hirnatrophischen Prozessen anzusehen. Derselbe und zu gleichen Veränderungen führende Pathomechanismus wird dagegen von der symptomatischen Epilepsie nicht angenommen (KEHRER), da in diesen Fällen morphologisch (röntgenologisch und autoptisch) gleich erscheinende atrophische Hirnveränderungen (Hy.ext. und int.) durch die die symptomatische Epilepsie verursachenden Prozesse erklärt werden könnten.

Diese Argumente erscheinen - gleiche Verhältnisse hinsichtlich Intensität, Charakter, Frequenz und Dauer der Anfallstätigkeit für genuine und symptomatische Epilepsie vorausgesetzt - nicht stichhaltig, denn pathophysiologisch handelt es sich doch sowohl bei der genuine, wie auch der symptomatischen Krampfkrankheit um ein prinzipiell gleiches Geschehen, das sogar für den (im Elektroschock) künstlich provozierten Anfall angenommen wird, der (im Laufe der Zeit) ebenfalls zu irreversiblen Hirnschädigungen im Sinne der Atrophie führe (ULRICH), was KEHRER an seinem Material allerdings nicht bestätigt findet.

Die Erfahrung, daß ein erheblicher Teil von Patienten, der nach Anamnese und Befund nachweislich eine organische zerebrale Erkrankung durchmachte, in deren Gefolge es zu Anfallstätigkeit kam, die bei gleichzeitigem Fehlen von für genuine Epi. suspekten Hinweisen in der Aszendenz als symptomatische Epi. aufgefaßt werden muß, durch dieses (eben das symptomatische) Anfallsgeschehen, soferne es nur von entsprechender Intensität und Dauer ist, - durch organische (epileptiforme) Demenz gefährdet (FANCONI), oder von ihr befallen wird (Gruß- und Salaam-, sowie Blitzkrämpfe), spricht ebenfalls für die Auffassung, daß auch dem symptomatisch epileptiformen Anfall erhebliche Bedeutung unter den zu Hirnatrophien mit ihren Folgen führenden Faktoren zukommt.

Inwieweit dies für das hier bearbeitete Krankengut zutrifft, wird unten bei Abhandlung der Bedeutung der einzelnen pathoplastischen Faktoren für Symptomgestaltung, Verlauf und Prognose des Hy besprochen werden.

Diese Kasuistik wies in 63 % der Fälle (29 x) Krampfanfälle auf. Nur 2 Kinder zeigten für genuine Epilepsie typische, 2 weitere verdächtige Kriterien.

In 37,9 % (nämlich 11 x) zeigten die Anfallskinder verschieden stark

ausgeprägten Hy.ext., in 62 % (18 x) fehlte ein solcher. Zusätzlicher Hy.ext. fand sich 21 x (45 % des Krankengutes). Er erwies sich 10 x bds. ausgeprägt, 8 x einseitig und 3 x bestand Porencephalie.

Verlauf der Grundkrankheit: Die zum Hy führende Grundkrankheit fand sich bei der Nachuntersuchung in 36 von 46 Fällen (78,2 %) konsolidiert. Aus der Zwischenanamnese und den erhobenen Befunden (letzttere teilweise schon nach der stationären Erstuntersuchung gewonnen) konnte in 22 Fällen (von 36) relativ frühzeitiger, in 14 Fällen relativ später (bis zu 2 Jahren) wartenden Stillstand der Grundkrankheit angenommen werden.

Chronisch-progredienter Verlauf der primären zerebralen Erkrankung fand sich 6 x, akute Progredienz 4 x (zweimal Tu.cerebri, einmal Encephalitis, einmal unbehandelte eitrige Meningitis).

Symptomatologie:

a) somatische: In Übereinstimmung mit dem Schrifttum (STUTTE, KEHRER u.a.), sowie GÖLLNITZs Ergebnissen aus seinen Untersuchungen hirngeschädigter Kinder fand sich ausgesprochene Polysymptomatologie, was bei der eruierten Polyätiologie, den verschiedenen Pathomechanismen, der wechselnden Lokalisation, Massivität, Dauer, Art und Intensität der Einwirkung der primären Noxe, den Altersunterschieden bei Erkrankung, Erst- und Kontrolluntersuchung, dem wechselnden Vorkommen zusätzlicher zerebraler Noxen (Epi. und dergleichen), sowie der durch endogenes und exogenes Milieu bedingten, ebenfalls stark variablen prämorbidem Persönlichkeit nicht nur nicht überraschen kann, sondern geradezu erwartet werden muß.

Da es sich in allen untersuchten Fällen dieser Kasuistik um organisch-zerebrale Erkrankungen oder deren Folgen handelte, überrascht es auch nicht, daß die neurologischen Symptome mit 76 % (32 x vorkommend) an erster Stelle stehen. Nur 10 x entsprach der neurologische Befund der Norm.

Die neurologischen Zeichen waren selbst ebenfalls ausgesprochen multiform, ließen aber dennoch eine gewisse Häufigkeitsstufung erkennen:

Störungen der Pyramidenbahnen (Hemi-Di-Para- und Tetraplegien, Hyper-

reflexien, Reflexdifferenzen, Reflexe der Babinski-Reihe, Spasmen, Kloni) bestanden 22 x. Hirnnervenstörungen 8 x (Facialis, Oculomotorius, Opticus, Stato-Acusticus). Extrapiramidal-motorische Zeichen (hyperkinetisch-hypotones, hypertonisches -

akinetisches Syndrom, Choreoathetose, Hemiballismus, Torsions-Dystonie, Rigor, Tremor) 5 x.

Koordinations-Störungen (Ataxie, Dysdiadochokinese, Dyspraxie) 4 x
Nystagmus 3 x

Alle diese Zeichen lassen sich als zerebrale Reiz- oder Lähmungerscheinungen als Ausdruck irgendeiner zerebralen Erkrankung erklären, wie sie denn auch bei verschiedensten Hirnerkrankungen vorzukommen pflegen.

In allen Fällen der Kasuistik handelte es sich aber nicht nur um irgendwelche organisch-zerebrale Erkrankungen, sondern es bestanden ja immer auch zusätzlich, als Folge dieser Erkrankungen, hydrocephale Veränderungen verschiedenen Grades.

Es drängt sich förmlich die Vermutung auf, daß das Cerebrum über alle möglichen Arten und Stufen von Reaktionen und Reaktionsfolgen auf verschiedenste, ja sogar physiologische Reize (von den feinsten, kaum nachweisbaren funktionellen, bis zu den substantiellen, irreversiblen Reaktionsfolgen) sehr häufig beim Hy anlange, der als ein führendes morphologisches Symptom exogener Hirnschädigung gelten kann. Somit wäre der Hy eine unspezifische, generelle, pathologische und physiologische (Altershydrozephalus) Reiz- und Reizbeantwortungsfolge des Gehirns mit Ausnahme jener Fälle, in denen es durch rein mechanisch bedingte Beeinträchtigung der Liquorzirkulation zu sekundärer, liquordynamischer Hydrozephalie gekommen ist.

Es folgen in der Häufigkeitsreihenfolge körperlicher Symptome die Zeichen vegetativer Stigmatisation. (Vasomotorismen, orthostatisches Syndrom u.a.m.), die sich 27 x (in 64,2 %), zum Teil sehr stark ausgeprägt, fanden. Die Tatsache, daß es sich in allen Fällen ausgeprägter vegetativer Dystonie um entweder schwere, bis mittelschwere (nie um leichte) Erweiterung des 3. Ventrikels (bei diffus und gleich stark erweitertem Gesamt-VS), oder um deutlich akzentuierte Erweiterung des 3. Ventrikels gegenüber den SV handelte,

macht die zumindest teilweise Abhängigkeit der vegetativen Störungen von besonders im Stammhirn lokalisierten Schädigungsfolgen, deren Ausdruck starke, oder betonte Erweiterung des 3. Ventrikels ist, sehr wahrscheinlich.

Ähnliche Verhältnisse von Seiten des Verhaltens des 3. Ventrikels bot auch die Gruppe der Kinder mit Abweichungen des Körperwachstums von der Norm, was 16 x (= 38 % aller Fälle) beobachtet werden konnte:

Unterlängigkeit + Untergewichtigkeit zeigten sich 12 x

Überlängigkeit + Übergewichtigkeit 3 x und

Unterlängigkeit + Übergewichtigkeit kam 1 x vor.

Auch hier sind Zusammenhänge zwischen dem nach enzephalographischem Befund anzunehmenden zusätzlichen, oder isolierten subcortical (diencephalohypophysär) lokalisierten Defektzustand und gestörtem Körperwachstum anzunehmen, was auch für die Fälle der folgenden Symptomgruppe, der Gruppe der endokrinen Störungen, die mit 17 % (8 Fälle) des Krankengutes ebenfalls nur bei deutlichen Erweiterungen, Asymmetrien, oder ausbleibender Darstellung (2 x) des 3. Ventrikels zur Beobachtung kamen, zutrifft.

Im einzelnen handelte es sich dabei um Hypogenitalismus (2 x), Adipositas (2 x), Dystrophia adiposo-genitalis (1 x), Pubertas praecox + Adipositas (1 x), deutlich accellerierte Sexualentwicklung + Adipositas (1 x), Kryptorchismus (1 x).

Schädelumfang und -konfiguration verhielten sich 13 x pathologisch. (= 30,8 %). Sie war 9 x mikrozephal und nur 1 x hydrozephal. (bei über Jahre progredientem Occlusions-Hy).

Die Konfiguration wich im Sinne der Turri- (2 x) und der Brachycephalie (1 x) von der Norm ab.

Symptomatologie:

b) psychische: Wesentlich häufiger als allgemein-körperliche und neurologische Störungen boten sich psychopathologische Syndrome und Symptome. Die im Abschnitt Untersuchungsergebnisse ("psychopathologische Symptome und Syndrome") in extenso abgehandelten psychischen Störungen der hier untersuchten Probanden seien hier noch einmal übersichtshalber summarisch aufgeführt:

1. Das kindliche hirnorganische Achsen-Syndrom (A.S)

Es handelt sich dabei um Störungen des Trieb-Affekt- und emotionalen

Geschehens im Sinne der Labilität, um dynamische Störungen des Willens und Handelns, Stimmungsschwankungen, erhöhte Reizbarkeit, rasche Ermüdbarkeit, mangelhafte Erholbarkeit und demzufolge Störungen der Ausdauer, Konzentration und Spontaneität, die GÖLLNITZ bei allen von ihm untersuchten, organisch-hirngeschädigten Kindern in verschieden starker Ausprägung und zusätzlich altersabhängiger psychopathologischer Färbung fand. Das hirnorganische A.S. wird von GÖLLNITZ als Ausdruck allgemeiner Hirnleistungsschwäche angesehen und soll nur von sicher erfolgter Hirnschädigung, sowie vom Zeitpunkt der Erkrankung und teilweise von der Schwere der Schädigung abhängig sein.

Dieses A.S. fand sich auch hier (in meist unübersehbarer Ausprägung) in 88 % der Fälle (37 x). Nach Abzug von 4 vor der Nachuntersuchung schon letalen Ausgängen, sowie 4 Kindern ohne jeden Kontakt mit der Umwelt, boten von den verbleibenden 38 Probanden 37 Störungen dieser Art. Nur 1 Kind wies überhaupt keine nachweisbaren Störungen auf.

Das Vorhandensein von Zeichen des A.S. hing hier also nur vom Nachweis einer organischen Hirnschädigung ab.

Die Intensität zeigte dagegen direkt proportionale Beziehungen zur Massivität der Schädigung und zur Dauer der Einwirkung der schädigenden Noxe und verhielt sich möglicherweise zur prämorbidem Persönlichkeitsanlage umgekehrt proportional.

Man gewann nämlich den Eindruck, als ob eine aus Ascendenz und Anamnese als günstig zu beurteilende prämorbidem Persönlichkeits-Anlage in einigen Fällen die nach morphologischem Befund zu erwartende Schwere der A.S.-Zeichen deutlich milderte.

Die psychopathologische Färbung der oben als Untergrund des A.S. genannten Störungen wies in Übereinstimmung mit GÖLLNITZ zwar gewisse Abhängigkeit vom Alter der Probanden bei Erkrankung und bei Nachuntersuchung (also von den physiologischen Entwicklungs-Phasen), aber entgegen GÖLLNITZs Anschauung auch deutliche Beeinflussung durch die Lokalisation der Schädigung auf. Wiederum zeichneten sich nämlich (wie schon bei den vegetativen und endokrinen Störungen) Fälle mit betonten Stammhirn-Schädigungsfolgen (gemessen am Verhalten des 3. Ventrikels) durch besondere Trieb-

und Affektlabilität aus und zusätzliche Akzentuierung dieser psychischen Färbung des A.S. schien noch dort zu erfolgen, wo gleichzeitig auch kortikale Defekte (Hy.ext., diffus oder partiell) mit entsprechender Intelligenzminderung bestanden.

2. Störungen des Antriebs: (Erethie, Antriebsminderung, Verlangsamung, Apathie, Inaktivität, Spontaneitätsmangel u.a.m.)

Antriebsstörungen wurden in 80,9 % (= 34 x) gefunden.

Im Gegensatz zu der weitverbreiteten Meinung, wohl in Anlehnung an THIELES und BONHOEFFERS Arbeiten über das "dranghafte, postenzephalitische Kind", Antriebsstörungen im Kindesalter wiesen in der überwiegenden Zahl der Fälle den Charakter der Erethie, also der Antriebssteigerung auf, aber in Übereinstimmung mit STUTTE, sowie LAFON, GROS et ENJALBERT bei an Hydrozephalen erhobenen Befunden wurden in 61,8 % der Fälle von Antriebsstörung (21 x) Antriebsminderungen von teilweise stärkster Ausprägung gefunden. Nur 11 x fanden sich Steigerungen des Antriebs von agil-erethisch-versatilem Charakter (32,3 %).

Die elementare Bedeutung des Verhaltens des Antriebes als des psychischen Motors oder des Biotonus für die psychische Symptomatik bei Hy-Trägern geht eindrucksvoll aus den obengenannten Zahlen über die Häufigkeit dieser seelischen Grundstörung bei Hy hervor.

Kausal- bzw. formal-genetische, analytische Betrachtungen über die Antriebsstörungen folgen im Abschnitt b) der Besprechung der Untersuchungsergebnisse.

3. Störungen der Motorik:

In Übereinstimmung mit GÖLLNITZ und STUTTE wiesen die nach dem von GÖLLNITZ modifizierten OSERETZKY-Test überprüften Probanden in 97 % (nur 1 Ausnahme durch das überhaupt völlig störungsfreie Kind) motorische Rückstände auf, die sich graduell so aufteilten:

10 Kinder waren leicht, 13 mittelschwer und 13 schwer motorisch retardiert.

1 x war von Geburt an überhaupt keine statische Entwicklung erfolgt,

2 x zeigte eine solche bis zur Erkrankung innegehabte motorische Entwicklung völlige Regression bis zum Bild schwerster Akinese.

Immer wieder fiel bei den Kindern das plumpe Bewegungsgesamt sowie

die Tendenz zu motorischen Generalisierungen (zusätzliches Ingangkommen von Mimik, Gestik und Mitbewegungen) auf.

Beziehungen motorischer Retardierung zu anderweitigen Störungen werden im Abschnitt der Kausal-analytischen Ergebnisse besprochen.

4. Sprachstörungen:

Retardierungen der Sprachentwicklung, Regressionen (im Sinne des Wiederauftretens physiologischer Sprachentwicklungsphasen, die bereits durchlaufen waren, wie autonome Sprache, sprachliche Echo-Reaktionen, echolalische Perseveration, Lall-Monologe, Einwortsätze, und dergleichen), Sprachentwicklungs-Stop, Sprachfehler im Sinne von Stammeln, Agrammatismen oder motorische und sensorische Aphasie werden als Folge der großen Störbarkeit dieser komplexe psychische Leistungen voraussetzenden, ontogenetisch jüngsten menschlichen Funktion bei Erkrankungen des Gehirns, somit auch bei Hy als häufig vorkommend beschrieben.

In Übereinstimmung mit STUTTE bei Hy-Trägern und GÖLLNITZ bei hirngeschädigten Kindern war auch bei vorliegendem Krankengut der Prozentsatz der sprachentwicklungs- und sprachgestörten Kinder mit 79 % (34 x) sehr hoch.

In 9 Fällen blieb überhaupt jeder Ansatz einer Sprachentwicklung aus, dreimal kam es zu schwerster Regression bereits vorhandener sprachlicher Fähigkeiten und in 14 Fällen lagen Stop der Sprachentwicklung auf frühkindlicher Stufe (ab Erkrankung) ohne jede Tendenz der Weiterentwicklung, oder schwere Formen von sprachlichen Retardierungen, jedoch mit Ansätzen zu, wenn auch sehr geringer Weiterentwicklung vor.

Taubstummheit und Hörstummheit kamen je 1 x zur Beobachtung (in beiden Fällen ließ das Enzephalogramm entsprechend lokalisierte Schädigungsfolgen nach schwerem Geburtstrauma und eitriger Meningitis annehmen).

In 9 Fällen konnte die Sprachfunktion als intakt bezeichnet werden. Abhängigkeit und Beziehungen gestörter Sprachfunktion von anderen Störungen werden im folgenden Abschnitt über analytische Untersuchungsergebnisse behandelt.

5. Störungen der Intelligenz: (siehe auch S.45)

Es wird rein definitorisch zwischen Intelligenz im weitesten Sinne (nach JASPERS - s.vorne), intellektuellen Fähigkeiten im engeren Sinne (EWALD), sowie intellektueller Leistungsschwäche (STUTTE) unterschieden. Hier kam es jedoch auf Feststellung eindeutiger Abweichungen der intellektuellen Leistungsfähigkeit im weitesten Sinne dieses Begriffes von der Norm an. Diese mittels Binetarium durchgeführte Überprüfung ergab:

In 33,3 % altersentsprechende Intelligenz (14 Kinder)

in 66,7 % geistige Retardierungen, die sich so aufteilten:

9 x Debilität (21,4 %)

7 x Imbezillität (16,6 %)

12 x Idiotie (28,5 %)

Diese Ergebnisse stehen zu einem großen Teil des Schrifttums durch die hohe Rate an geistig normalen Hy-Trägern in erheblichem Widerspruch, decken sich aber mit denen STUTTES, der von 22 Probanden 11 (= 50 %) intellektuell normal entwickelt fand, sowie mit den Angaben KEHRERS (von 760 Wasserköpfen nur 22 ausgesprochen schwachsinnig), WEYGANDTs sowie WERTHEIMERS u. Mitarb. (1/3 ihrer Hydrozephalen ohne jegliche neurologisch-psychiatrische Störung).

Die Frage der Abhängigkeit des Grades der geistigen Retardierung von verschiedensten pathoplastischen Faktoren wird, wie dieselbe Fragestellung für die übrigen psychischen Störungen, im folgenden Abschnitt (b): "Analytisch gewonnene Untersuchungsergebnisse" diskutiert.

6. Verlauf der Gesamtentwicklung: (s.auch S.56 Untersuchungsergebnisse)

Die Verfolgung des Werdegangs der Gesamtentwicklung aller Probanden ergab: Volle (bis weitgehende) altersentsprechende Normalisierung psychischer und intellektueller Funktionen wurde in 13 Fällen beobachtet (28,2 %).

Guter, wenn auch deutlich verzögerter Fortschritt mit den Zeichen noch mäßiger Retardierung einzelner, oder mehrerer Funktionen bestand 4 x (8,7 %).

Stark verzögerte, aber fortschreitende Tendenz aufweisende Entwicklung bestand 8 x (= 17,4 %).

Völliger Entwicklungsstop (seit Erkrankung) lag 6 x (= 13 %) vor. Entwicklungs-Stop mit ausgeprägter regressiver Tendenz (seit Erkrankung) wurde 11 x beobachtet (= 23,9 %).

Zu letalem Ausgang kam es 4 x (8,7 %).

Zählt man zu den vollen Konsolidierungsfällen die Kinder mit gutem (wenn auch verzögertem) Entwicklungsfortschritt und von der Gruppe der stark verzögerten Entwicklungsabläufe, die aber deutliche Weiterentwicklungstendenz aufwiesen 50 % (nach den Gesetzen der Wahrscheinlichkeit zu gutem Ausgang neigend) zusammen, so ergibt sich mit 45,7 % gutem bis noch günstigem Entwicklungsablauf eine im Hinblick auf die meist vorhandene Schwere der Schädigungen und Schädigungsfolgen noch relativ günstige Gesamtprognose. Allerdings wirkt die Zahl von 54,3 % ungünstiger bis absolut schlechter Ausgänge noch alarmierend genug.

Beziehungen zwischen Gesamtentwicklungsverlauf und einzelnen pathoplastischen Faktoren werden im folgenden Abschnitt (analytische Ergebnisse) abgehandelt.

Zu B.: Qualitative (kausal- bzw. formal-genetische) analytische Ergebnisse:

Über Art und Weise des Zustandekommens rein körperlicher und neurologischer cerebraler Symptome besteht bei weitem nicht so große Unklarheit, wie dies für die Pathomechanismen psychischer Störungen zutrifft. Die Unmöglichkeit, bestimmten Psycho-Syndromen und -Symptomen exakt lokalisierbare cerebrale Substratveränderungen kausal zuzuordnen (wie dies heute für neurologische oder endokrine Störungen in einem hohen Prozentsatz der Fälle gelingt), ist durch die Vielzahl von Deutungsversuchen, die sich meist auf dem Boden von Arbeitshypothesen bewegen, weitgehend bewiesen.

Auch in der vorliegenden Arbeit wurde der Versuch unternommen, durch Überprüfung der Frage evtl. vorhandener Beziehungen verschiedener (auch für anderweitige Erkrankungen bedeutsamer) "pathoplastischer Faktoren" zu den hauptsächlichsten, beim Hy beobachteten psychischen Symptomen, möglicherweise bestehende Gesetzmäßigkeiten in dem so unberechenbaren Ablauf der Hirnschädigungsfolgen bei Hy-Trägern zu erkennen.

1. Das hirnorganische Achsensyndrom: (AS)

Die Störung elementarer seelischer Abläufe - Trieb-, Affekt- und Gemütsleben, Stimmungsuntergrund, allgemeine psychische Stabilität und Leistungsfähigkeit, - wie sie im A.S. immer wieder zur Beobachtung kommt und über Desinteresse und Kontaktschwierigkeiten der Umwelt gegenüber, Mangel an Ausdauer und Konzentrationsfähigkeit, rasches Ermüden und schlechte Erholbarkeit je nach Intensität und psychopathologischer Färbung wechselnden, immer aber negativen Einfluß auf die intellektuelle Leistungsfähigkeit im weitesten Sinne (somit auf die existentielle Situation des Individuums in der Umwelt) ausübt - zeigte quantitative und qualitative Abhängigkeit von folgenden Faktoren:

Die Intensität dieses Syndroms wies deutliche Parallelität zur Massivität der Noxeneinwirkung, oder wo diese sistierte, zum Grad der substanzuell nachweisbaren (oder nach objektiven Befunden zu vermutenden) Schädigungsfolgen auf. Die Lokalisation der Defekte schien insofern die Intensität des AS zu beeinflussen, als Fälle mit subcortikal akzentuierten Schäden (betonte Erweiterung des 3. Ventrikels und der Basiszysternen) Steigerung der Zeichen des AS erkennen ließen.

Schwachsinnsggrad (oder in vielen Fällen auch die diesem zuzuordnende cortikale Substratschädigung - sehr weite SV, Hy.ext., Pori) schien wie ungünstig zu beurteilende prämorbid Persönlichkeit (oder Persönlichkeits-Anlage) ebenfalls das AS zu intensivieren, es zusätzlich aber auch wie der Zeitfaktor (Alter des Kindes bei Erkrankung und Nachuntersuchung) individuell psychopathologisch zu variieren.

Der Grad des Hy selbst wies mittelbare (über die Massivität der Hirnschädigung, deren Teilausdruck er ja ist) Parallelität zur Intensität des AS auf.

Es scheint sich also bei diesem Syndrom pathogenetisch um die direkte quantitative Folge einer (noch wirksamen primären, oder sekundären Noxe - wie sie ja die Schädigungsfolgen zumindest funktionell dauernd darstellen -) zerebralen Alteration verschiedenster Ursache zu handeln. Qualitativ

(psychopathologische Färbung) wird es durch pathoplastische Faktoren wie prämorbid Persönlichkeit, Zeitfaktor (zum Zeitpunkt der Erkrankung und Begutachtung gerade vorliegende Entwicklungsphase), Lokalisation der Schädigung, Intelligenzgrad (oder den Grad ihrer Schädigung), sowie die als Schädigungsfolge im weitesten Sinne anzusprechende Anpassungserschwerung des hirngeschädigten Kindes an die Umwelt geprägt.

Funktionell liegt eine allgemeine Hirnleistungsschwäche vor, die objektiv zu Insuffizienzerscheinungen, subjektiv für den Patienten zu Minderung des Selbstgefühls (mit den bekannten Folgen in Richtung frustrierter Bemühungen und Versagens-Reaktionen) führt. Die eindeutig biotonische Trieb-, Affekt-Gemütsakzentuierung dieses Syndroms macht die sekundäre Anpassungserschwerung an die Umwelt des inadäquat gewordenen Kindes besonders verständlich.

Solch komplexe, dem AS zugrunde liegende psychische Dysfunktionen, Reiz- und Hemmungserscheinungen, die in den tiefsten Persönlichkeits-schichten verankert sind, müssen das Gesamtbild des Hy-Trägers auf das stärkste zeichnen.

Es muß dem AS (bzw. den dieses bewirkenden Faktoren) bei symptomatischer und genetischer Betrachtung der Psychopathologie des Hy allergrößte Bedeutung beigemessen werden, da sich hieraus auch therapeutische Konsequenzen für einen großen Teil von Hy-Trägern (bes. für solche mit ausgeprägtem AS und dadurch anscheinend schwererem Intelligenzdefekt als de facto vorliegend) durch Schaffung optimaler Umweltbedingungen, Psychotherapie u.a.m. ergeben können, die im Hinblick auf die Rehabilitation solcher Kinder möglicherweise günstigere, als bei der Schwere des Störungsbildes zu erwartende Aussichten bieten müßten.

2. Störungen des Antriebs:

Die in 80,9 % der Kasuistik gefundenen Antriebsstörungen sind auf Grund ihrer psychopathologisch mindestens ebenso elementaren Bedeutung wie der des AS, sowie auf Grund der Häufigkeit ihres Vorkommens für das psychische Gesamtbild bei Hy mit ausschlaggebend. Sie zeigten, wie schon ausgeführt, weit häufiger, als nach dem

Schrifttum erwartet, den Charakter der Antriebsminderung. Im Hinblick auf ihre rein dynamische, die gesamten seelischen Abläufe normalerweise aktivierende Funktion erhält die Tatsache des Überwiegens der Fälle von Verlangsamung über die der Antriebssteigerung für die Prognose quoad functionem psychicam ganz besonderes Gewicht. Läßt doch (zumindest für den oberflächlichen Beobachter) mangelnde Tendenz zu Lebensäußerungen im weitesten Sinne (Inaktivität, Apathie, Desinteresse, Spontaneitätsmangel) selbst einen über hervorragende intellektuelle Fähigkeiten im engeren Sinne Verfügenden als Schwachsinnigen erscheinen. Denn das primäre Agens, das nicht nur das Handeln (als Folge des Denkablaufes - wenn auch nicht immer, so doch als sinnvoller anzunehmen und hin und wieder auch zu konstatieren-), sondern auch das Denken aktiviert, scheint doch jener als Biotonus, oder als Gesamt-Vitalität, ungerichtete Aktivität oder seelischer Elan bezeichnete, im Stammhirnbereiche lokalisierte seelische Motor zu sein, der hier zu besprechen ist. Um wieviel schlechter muß es also um den bestellt sein, dessen ohnehin kümmerliche geistige Fähigkeiten ganz auf sich selbst (ohne Antrieb) gestellt sind.

Die Frage der Verursachung der Antriebsstörung und evtl. Abhängigkeit von pathoplastischen Faktoren ergab:

Mit zunehmendem Schweregrad der Erweiterung des 3. Ventrikels nehmen auch die Antriebsstörungen zu.

Es bestand gewisse Abhängigkeit der Art der Antriebsstörung vom Grade des Hy.int. Bei leichtem Hy wurden vorwiegend Erethie, bei mittelschwerem Hy Erethie und Antriebsminderung gleich oft, bei schwerem Hy nur Antriebsminderung beobachtet.

Der Vergleich der Art der Antriebsstörung mit dem Verhalten des 3. Ventrikels ließ signifikant gegensätzliche Abhängigkeit der beiden Arten von Antriebsstörung vom Grad der Erweiterung des 3. Ventrikels erkennen, in dem Sinne, daß bei leichtem Hydrops des 3. Ventrikels die Erethien überwogen, bei mittelschwerem Hydrops des 3. Ventrikels deutlich die Antriebsminderung dominierte und bei schweren Erweiterungen nur noch Verlangsamungen vorkamen.

Die Zunahme der Zahl der Antriebsminderungen und ihrer Intensität mit zunehmender Erweiterung des 3. Ventrikels rechtfertigt die Begründung der aus der Literatur zu entnehmenden Vermutung, daß An-

triebsstörungen in subcortikalen (Stammhirn -)Bereichen lokalisiert seien. Jedoch scheint dies nur für die Fälle von Antriebsminderung zuzutreffen, was aus folgenden Argumenten hervorgeht:

1. Nahmen die Erethien mit zunehmender Erweiterung des 3.Ventrikels (und des gesamten Ventrikelsystems) signifikant ab und fehlten bei allen schweren Formen von Ventrikelerweiterungen.
2. Bestanden in 85 % der Fälle von Erethie entweder rein cortical, oder doch deutlich cortical akzentuierte morphologische Befunde von Schädigungsfolgen.
3. Bot sich auch funktionell eine damit übereinstimmende Situation, in dem mit zunehmender Verschlechterung der intellektuellen Leistungsfähigkeit auch die Erethien signifikant zunahmen.
4. Liefen Zahl und Intensität der Erethie-Fälle mit zunehmenden Graden von Allgemeinretardierung parallel.

Auch das Abfallen der Erethie-Häufigkeit bei schwersten Graden von Retardierungen und Oligophrenie (Entwicklungsstopp, Regression) spricht im Verein mit den obigen Feststellungen für folgende Auffassung:

Die Formationen um den 3.Ventrikel liefern die als Antrieb bezeichneten Impulse. Diese Bereiche können im Sinne der Reizung oder Lähmung alteriert sein. Im Falle reversibler Schädigung dieser zerebralen Formationen (also ohne sekundären Gewebsuntergang) wird es vornehmlich zu Reizeffekten kommen - chemische, thermische, toxische, mechanische (beispielsweise leichter Hydrops des 3.Ventrikels durch mechanische Überdehnung seiner Wände) Alteration -: Es resultiert Antriebssteigerung. Ausnahmsweise können solche, rein funktionell wirksame, reversible Schäden verursachende Noxen aufgrund entsprechender Intensität wohl auch zu (dann ebenfalls rückbildungsfähigen) Lähmungserscheinungen führen, dann mit dem Effekt der ebenso reversiblen Antriebsminderung.

Werden dagegen diese paraventriculären Gewebsstrukturen irreversibel geschädigt (Hy. e vacuo) und fallen sie somit funktionell dauernd aus, so ist Antriebsminderung die Folge. Im Falle sicherer, irreversibler Gewebsschädigung in diesen Bereichen kann daher eine dennoch bestehende Erethie nur als Ausdruck des Wegfalls von corticalen Hemmungen (bei entsprechenden corticalen Befunden) und geringer ausgeprägter Schädigung des Stammhirns als der Cortex angesehen werden, wobei der Grad der Enthemmung den der Antriebsminderung übertrifft. Und im Falle einer reversiblen Erweiterung des 3.Ventrikels käme die bestehende Erethie durch Summation von corticaler Enthemmung und Stammhirnreizung zustande.

Immer handelt es sich nach dieser Auffassung als Voraussetzung für das Zustandekommen erethischer Symptome um eine Desintegration der Persönlichkeit als Folge der Diskrepanz zwischen Antriebsgeschehen und cortikaler Realisierungsfähigkeit. Im Falle schwerster cerebraler Allgemein-Schädigung (Entwicklungsstop, Regression), bei welcher sowohl cortikale, als auch subcortikale Bereiche schwer defekt sind, kommt es nicht mehr zu Desintegration, sondern zu allgemeinem, die Persönlichkeit nivellierenden Abbau und Erethie wird von Apathie, Verlangsamung und oligophrener Stumpfheit abgelöst.

Der Zeitpunkt der Erkrankung und der Nachuntersuchung spielte für den Charakter der Antriebsstörung insofern eine Rolle, als Kinder, die zwischen dem 3. und 7. Lebensjahr erkrankten, (oder innerhalb dieser Altersspanne nachuntersucht wurden) deutliche Häufung von Erethien gegenüber den Probanden zwischen 6. und 10. Lebensjahr aufwiesen. Die Gesamtzahl der Erethien war aber dennoch, auch bei den jüngeren Kindern, geringer, als die der Antriebsminderungen. Die Beobachtung BOSCHs, daß die physiologischen Entwicklungsphasen (die ja während dieser Zeitspanne, je nach Schwere der Schädigung mehr oder minder verzögert ablaufen) zu Manifestationen von Antriebssteigerungen disponieren, kann somit bestätigt werden.

Es ergibt sich also nach Häufigkeit und Schwere der hier zur Beobachtung gekommenen Antriebsstörungen (überwiegend Verlangsamungen) der Hinweis auf die große Bedeutung dieser Störung für die Psychopathologie des Hy und seine Prognose, sowie auf die Antriebsstörungen besonders begünstigenden pathoplastischen Faktoren (Lebensalter bei Erkrankung und Untersuchung, Lokalisation und Massivität der Schädigung, sowie exogenes Milieu im Hinblick auf das adaptionsgeschwächte oder -unfähige Kind).

3. Motorik:

Auch die Motorik erwies sich in einem extrem hohen Prozentsatz der Fälle (97 %) mehr oder weniger stark retardiert. (s. auch: Untersuchungsergebnisse, Abschnitt A) des Kapitels: Besprechung der Untersuchungsergebnisse).

Harmonisch ablaufende, altersentsprechende motorische Fähigkeit ist zwar ein Repräsentant einer intakten Hirnfunktion (GÖLLNITZ), jedoch wirken sich ihre Störungen nur mittelbar (mit Ausnahme jüngster Kinder, die zu einem großen Teil über die motorische Entwicklung Kontakt

mit der Umwelt aufnehmen) - als Versagensreaktionen nach heftigen Frustrationen - auf die psychisch-intellektuelle Situation aus.

Folgende kausale Beziehungen der motorischen Störungen wurden gefunden:

1. Bei den hier untersuchten, sicher organisch-hirngeschädigten Kindern - und in diesen Fällen bei allen - (bis auf einen Fall endogen hereditärer zerebraler Minusvariante mit angeborenem Schwachsinn) fanden sich motorische Retardierungen.
2. Der Grad des motorischen Rückstandes wies Parallelität zur Massivität der Schädigungsfolgen am Zerebrum und somit teilweise auch zum Hy-Grad (aber nur in kleinem Prozentsatz der Fälle, dort, wo Massivität der Schädigung und Hy-Grad parallel liefen) auf.
3. Lebensalter zum Zeitpunkt der Erkrankung und motorische Retardierung verhielten sich umgekehrt proportional zueinander.
4. Motorischer Entwicklungsrückstand und Grad des Intelligenzdefektes wiesen insofern eine Beziehung zueinander auf, als alle Oligophrenen motorisch retardiert waren. Der Fall von schwerer Oligophrenie (S. 39) ohne nachweisbare Hirnschädigung bei altersentsprechender Motorik stellt eine Ausnahme dar.

4. Störungen der Sprache und der Sprachentwicklung:

Vier Arten von Sprachentwicklungsstörungen wurden beobachtet:

1. Fehlen jeglichen Ansatzes einer Sprachentwicklung.
2. Regression zum Zeitpunkt des Erkrankungsbeginnes vorhandener altersentsprechender oder retardierter Sprachfähigkeiten.
3. Sprachentwicklungs-Stop auf der vor der Erkrankung innegehabten Stufe.
4. Retardierungen der Sprachentwicklung, jedoch bei vorhandener Weiterentwicklungstendenz.

Von eigentlichen Sprach-Störungen fanden sich nur Taubstummheit und Hörstummheit (je einmal).

Hinsichtlich Art und Intensität der Sprachentwicklungs-Störung spielte der Zeitfaktor (Alter des Kindes bei Erkrankung und bei Nachuntersuchung) eine nicht zu übersehende pathoplastische Rolle:

1. Verhielten sich Alter bei Erkrankung und Schwere der Sprachstörung umgekehrt proportional.
2. Konnte der von BOSCH beobachtete, eingehend analysierte Sprachzerfall (Regression) bei im Alter von 3 - 4 Jahren an Enzephalitis erkrankten Kindern in 100 % der vorhandenen Fälle von Erkrankung innerhalb dieser Altersgruppe (3 x) auch hier gefunden werden.

Die von BOSCH in diesen Fällen beschriebene Kombination von Sprachzerfall, Erethie und negativem neurologischen Befund bei rasch einsetzender Verblödung, die er als altersspezifisches Syndrom ansah und es mit der Dementia infantilis Heller weitgehend identifizierte, bestand jedoch hier in keinem Fall. (s. auch Untersuchungsergebnisse).

Ebenso zeigte die Massivität der Schädigung einerseits und der Grad des Intelligenzdefektes andererseits weitgehende Parallelität zur Schwere der Sprachentwicklungsstörung.

Dagegen bestand zwischen Hy-Grad und Sprachstörung keine Beziehung. Zwischen Oligophrenie, Antriebsstörung und Sprachstörung ergab sich folgende Korrelation:

Mit zunehmender Schwere der Oligophrenie verbundene Häufung von Erethie ließ auch graduell entsprechende Sprachstörung beobachten und nur bei schwersten Graden früh erworbener Oligophrenie ging Sprachzerfall mit Verlangsamung einher.

Die Möglichkeit der Intensivierung einer Sprachentwicklungsstörung durch zusätzliche, lokalisierte, die Sprachzentren treffende Defekte mußte eingeräumt, konnte aber nicht bewiesen werden. Rein zentrogen - aphasische Störungen waren aber nicht mit Schwachsinn verbunden. (2 Fälle)

5. Störungen der Intelligenz:

Die überragende Bedeutung, die der Intelligenz im weitesten Sinne (nach JASPERS), sowohl die eigenpersönliche Entwicklung betreffend, als auch im Hinblick auf ihren aus der phylogenetischen Entwicklung zu folgernden biologischen, kollektiv-prospektiven Sinn zukommt, macht es verständlich, daß schwerere Beeinträchtigung dieser intellektuellen Leistungsfähigkeit immer die schwerste, denkbare Schädigung eines menschlichen Individuums darstellt.

Eindeutig objektivierbare Oligophrenie wird auch deshalb immer im

Vordergrund eines psychischen Störungsbildes bei Hirnschädigung stehen, weil in Abhängigkeit vom Grade des Intelligenzdefektes auch alle, die normale Intelligenz gewährleistenden psychischen Einzel-funktionen mehr oder weniger gestört zu sein pflegen.

So wurde der Versuch einer Klärung der bei Hy zu Schwachsinn führenden kausalen Faktoren für besonders wichtig gehalten. Es zeigte sich dabei: (siehe auch: Untersuchungsergebnisse):

1. Zwischen Schwere des Intelligenzdefektes und Hy-Grad besteht keinerlei Parallelität. (Sowohl bei leichten, als auch bei schweren Hy-Graden kommen alle Abstufungen von Intelligenz- und Intelligenzdefekt-Graden vor).
2. Eine Relation zwischen Pathomechanismus des Hy und Intelligenzdefekt liegt eindeutig im Sinne der Abhängigkeit des Grades der Oligophrenie vom Nachweis des Vorliegens eines durch e vacuo-Genese zustande gekommenen Hy vor. (Alle Fälle von Hy e vacuo [17 x], waren mit schweren Schwachsinnsgaden vergesellschaftet, während e vacuo-Genese bei Debilen und Normalsinnigen nie anzunehmen war).
3. Die Unabhängigkeit des Hy-Grades sowohl vom Pathomechanismus (s.vorne), als auch seine völlige Beziehungslosigkeit zum Grade des Schwachsinnns erhellt bei gleichzeitiger Abhängigkeit des Grades der Oligophrenie vom Pathomechanismus überzeugend die große Bedeutung der Pathogenese (und zwar nur der "e vacuo-Genese") und die völlige Nebensächlichkeit des Hy-Grades für die Symptom- und Verlaufsgestaltung bei Hy-Trägern.
4. Der auf Grund der Untersuchungsergebnisse (s.vorne) bestehende Verdacht auf Parallelismus zwischen Zeitpunkt des Erkrankungsbeginnes und Intelligenzdefekt (57 % der schweren Oligophrenien waren prä- bzw. perinatal und 42 % im Säuglings- bzw. Kleinkindalter erkrankt, während der Erkrankungsbeginn nur eines Kindes ins Schulkindalter fiel) ist durch die ebenfalls hohe Rate von 44 % der leichten Intelligenzdefekte und 42 % der Normalsinnigen, die prä- bzw. perinatal erkrankten, weitgehend entkräftet. Dem Zeitfaktor kann im Hinblick auf diese Ergebnisse allenfalls eine zusätzliche, untergeordnete (aber keine überzeugend isoliert wirkende) pathoplastische Bedeutung zugesprochen werden.
5. Die Massivität der zum Hy führenden Noxe (aus Anamnese, Symptomatologie zum Zeitpunkt der akuten Erkrankung und empirisch aus

Ätiologie abgeleitet) zeigt ebenfalls keine Kongruenz zur Schwere des Intelligenzdefektes, wie eine solche ja auch nicht zwischen Hy-Grad (als einer Komponente der Massivität der Noxe) und Grad des Schwachsinnns besteht. (s.oben).

6. Gewisse Abhängigkeit weist der Grad der Oligophrenie aber von der Einwirkungs-Dauer der Noxe und gleichzeitig berücksichtigter Massivität auf, jedoch zeigt sich ebenfalls keine deutliche Parallelität (denn einerseits war bei 21 % der Normalsinnigen gegenüber 26 % der Schwer-Oligophrenen relativ langdauernde und massive Schädigung anzunehmen, andererseits zeigten 42 % der schwer intellektuell Defekten gegenüber 79 % der intellektuell Intakten kurzdauernde und wenig bis mäßig massive Noxen-Einwirkung.)
7. Parallelität besteht dagegen zwischen Persistenz und Progredienz des zum Hy führenden zerebralen Prozesses (der noch bei Nachuntersuchung, also nach Jahren, bestand) und dem Grad des Schwachsinnns. (31 % der Idioten und Imbezillen wiesen Progredienz des Grundleidens auf, bei Normalsinnigen wurde sie nie gefunden).
8. Die Lokalisation der Schädigung (kortikal; subkortikal; generell, aber mit zusätzlicher kortikaler oder subkortikaler Akzentuierung) weist ebenfalls Parallelität zum Schwachsinnnsgrad auf, da mit zunehmender Schwere rein kortikal lokalisierter, oder auch mit genereller, aber zusätzlich im Rindenbereich betonter Schädigung der Grad der Oligophrenie zunahm. Für die intellektuell normalen Kinder boten sich im umgekehrten Sinne analoge Verhältnisse nach den enzephalographischen Befunden.
9. Das Bestehen zerebraler Nebennoxen (Epilepsie u. dergl.) läßt dagegen keine Relation zum Schwachsinnnsgrad erkennen, jedoch macht der weit höhere Prozentsatz der Schwer-Oligophrenen (80 % gegenüber 64 % der geistig Normalen) mit zusätzlichen permanenten Schädigungen dieser Art (Epilepsie) eine gewisse Intensivierung des Schwachsinnnsgrades wahrscheinlich.
10. Ob der prämorbidn Persönlichkeit (oder deren Anlage) ebenfalls eine erhebliche Bedeutung für den Grad der Intelligenzschädigung zukommt, wird als höchstwahrscheinlich zutreffend angenommen, konnte aber hier auf Grund der meist nur dürftigen, zur Verfügung stehenden Familien- und diesbezüglichen Eigenanamnesen der Kinder nicht objektiviert werden.

Es ist aber sehr naheliegend, daß ein über besonderen Reichtum an Anlage-Potentialen verfügendes Gehirn bei gleicher Schädigungs-Situation geringere Ausfälle zeigen wird, als sie bei diesbezüglich schlechter bedachtem Cerebrum zu erwarten sind.

Dieser Faktor tangiert jedoch schon den Fragenkomplex der Bedeutung regenerativer, kompensatorischer und vikariierender Vorgänge für Verlauf und Prognose des Hy.

Hinsichtlich des letzten hier zu diskutierenden Punktes, des exogenen Milieus (vor, besonders aber nach der Hirnschädigung) konnten ebenfalls keine exakten Ergebnisse gefunden werden, da das Milieu der Probanden kaum einmal nur einigermaßen hinreichend bekannt werden konnte.

Es wird dieser Frage aber indirekt, aus folgender Beobachtung, ebenfalls keine geringe Bedeutung als exogenem pathoplastischen Faktor zugemessen:

Fall Nr. 46, G.K.:

Der 13 J. alte Junge wurde im Rahmen dieser Arbeit (vom gleichen Untersucher) innerhalb kurzer Zeit zweimal exploriert (allgemein und speziell mit Binetarium). Das erstemal im gewohnten (wie sich zeigte besorgten, suffizienten) elterlich-häuslichen Milieu. Der Untersucher war dem Kind fremd, es hatte ihn 4 Jahre zuvor das erste- und letztmal flüchtig gesehen. Die Testergebnisse und auch der allgemeine Eindruck waren eindeutig besser als sie dies einige Wochen später (als die Eltern wegen einer schulischen Frage zufällig mit dem Jungen zur Klinik kamen) bei sicher unverändertem Gesamtfinden des Kindes und teilweise gleichen Fragen (an deren Beantwortung beim ersten Male förmlich mit Lust und Interesse herangegangen wurde) waren.

Dieses Verhalten läßt (auf Grund des hier vorliegenden "Falles von" mit entsprechender Zurückhaltung) aber dennoch die Vermutung aussprechen, daß in optimalem, äußeren Milieu durch erhöhte Einsatzbereitschaft der (noch) vorhandenen intellektuellen Möglichkeiten (Bedeutung des Antriebs, hier aus Lustbetonung, oder geringerer ängstlicher Abwehr als in fremder Umgebung entsprungen) bessere Leistungen erzielt werden können, als in inadäquater Umgebung. Die von STRAUSS and LETHINEN aus anderer Fragestellung heraus an einer relativ großen Zahl von zum Teil "familiär", zum Teil exogen-organisch Schwachsinnigen

gemachte Beobachtung, daß die "Endogenen" bei Verbringung vom schlechteren (häuslichen) zum besseren (entsprechend ausgerüsteten Heim-) Milieu im Gegensatz zu den "Organischen" bei gleichen Voraussetzungen deutlichen Anstieg des IQ aufwiesen, widerspricht möglicherweise nur scheinbar oben ausgeführter Anschauung. Denn es ist zwar einzusehen, daß das häusliche Milieu von Endogen-Oligophrenen mit größter Wahrscheinlichkeit (aus Gründen der Abstammung) schlechter ist, als das durch ein gutes Heim dargebotene. Es wird ein gleicher Sachverhalt aber erfahrungsgemäß für den Großteil der (doch mehr oder weniger zufällig) organisch krank gewordenen Kinder als nicht zutreffend angesehen. Dann würde sich der von obigen Autoren beobachtete Rückgang des IQ der hirngeschädigten Kinder nach Verbringung in ein Heim mit der oben angeführten Erfahrung, aber auf Grund entgegengesetzter Überlegung, decken. Lediglich in Fällen schwerster organischer Demenz wird man wegen mehr oder weniger weitestgehenden Kontaktmangels dieser Kinder in jedem Milieu Stillstand oder Rückgang der intellektuellen Leistungsfähigkeit erwarten müssen.

Der von STRAUSS and LETHINEN ebenfalls im Rahmen dieser Untersuchungen beobachtete, (nach ihnen) für hirngeschädigte Kinder pathognomonische Umschlag des Denkablaufes in rein gegenständliches (am Objekt haftendes) völlig automatisiert-konkretisiertes Denken fiel auch bei den Kindern dieser Kasuistik immer wieder auf. Die Kinder erschienen mit zunehmendem Grad des Schwachsinnns immer unreflektierter, situationsgebundener im Denken, Handeln und Verstehen und wiesen völligen Mangel an Abstraktionsfähigkeit auf. Selbst den intellektuell (grob) Altersentsprechenden haftete die Erschwernis, Begriffe, oder gar Oberbegriffe zu bilden, merklich an.

6. Verhalten der Gesamtentwicklungs-Längsschnitte (Prognose):

Da mit der Symptomatologie auch der Verlauf (und somit die Prognose) bei Hy überwiegend durch Art und Intensität der Störungen der Intelligenz, der Sprache, des Antriebs sowie die Zeichen allgemeiner Hirnleistungsschwäche im Sinne des hirnorganisch-kindlichen Achsensyndroms bestimmt werden, gewinnen dieselben, vorne für die Einzelfunktionsstörungen als kausal wirksam erkannten Faktoren summarisch gleiche pathoplastische Bedeutung für das Verlaufsgeschehen.

Es sind dies, in der Reihenfolge ihrer Bedeutung:

1. Progredienz (oder Persistenz) der Grundkrankheit und als deren Teilsymptom Progredienz, oder Stationarität des Hy. Es besteht absolute Abhängigkeit der Dynamik von Symptomen und Verlauf, wobei das Tempo der Progredienz des Prozesses besonders bedeutungsvoll ist.
2. Pathomechanismus des Hy ("e vacuo-Mechanismus", der sich ja nicht nur im Bereiche der Ventrikelwände, oder Konvexität und Basis des Gehirns - hier die entsprechenden Hy-Formen und -grade bewirkend - sondern, je nach Lokalisation und Massivität der Noxe und deren Verteilung im Hirngewebe, sich - besonders bei primären, oder sekundär-vaskulären Schädigungsfolgen - auch in ventrikel- und hirnoberflächenfernen Regionen manifestiert, wo er nicht röntgenologisch, aber autoptisch nachgewiesen werden kann).
3. Lokalisation der Schädigung (besonders bei betonter kortikaler, dann mehr die primäre Intelligenzschädigung bewirkend, oder akzentuierter subkortikaler Schädigung, dann über Verstärkung der Antriebsminderung und der Zeichen des AS zu sekundärer intellektueller Leistungsschwäche führend).
4. Massivität der zum Hy führenden Noxe in Verbindung mit der Dauer ihrer Einwirkung. (Massivität und Dauer der Einwirkung für sich alleine spielen nur bei besonderer Betonung eine untergeordnete Rolle).
5. Zeitfaktor - d.h. Alter des Patienten bei Erkrankung und Nachuntersuchung: (Für Verlaufs-Dynamik von untergeordneter, lediglich bei gleichzeitiger Intensität der Wirkung anderer pathoplastischer Faktoren von zusätzlicher Bedeutung, dagegen von wesentlichem Einfluß auf psychopathologische Färbung des Störungsbildes, s. vorne: Sprache, Antrieb.)

Nach pathologisch-anatomischen Untersuchungen (ROBACK u. SCHERER), wonach die autoptisch nachweisbaren morphologischen und histoarchitektonischen Störungsbilder große Abhängigkeit nach Art und Ausmaß vom Zeitpunkt des Schädigungsbeginns aufweisen - in der Embryogenese meist zu schweren Mißbildungen der gesamten Körperanlage, zu Beginn der Organogenese vorwiegend zu zerebralen, ausgedehnten Mißbildungen und erst mit Beginn der Myelinisation ab 4. - 5. Embryonalmonat zu Narben und Defekten führend - wäre auch

bei diesem Krankengut eine entsprechende deutliche Abhängigkeit des Ausmaßes der Schädigungsfolgen vom Alter der Kinder bei Erkrankung zu erwarten gewesen. Wenn eine solche deutliche Beziehung hier nicht gefunden wurde, mag es daran liegen, daß 1. die Zahl der Vergleichskinder höheren Alters (Schulkindalter) mit nur einem Patienten gegenüber der Zahl der in die kritische Hirnentwicklungs- und Ausdifferenzierungsphase (von Befruchtung bis zum 3. Lebensjahr) mit ihrem Erkrankungsbeginn fallenden Kinder (praktisch 100 % des Krankengutes) viel zu gering war und daß 2. möglicherweise rein zufällig ein größerer Teil von zum Zeitpunkt der Erkrankung älteren Kindern massivere Noxen über sich ergehen lassen mußten, als viele der bei Erkrankungsbeginn Jüngeren. Daher die Folgerung, daß, bei gleichschwerer Noxeneinwirkung das in der Organogenese befindliche Kind schwerer geschädigt werden wird, als beispielsweise der Säugling. Somit kommt dem Zeitfaktor hinsichtlich Intensität der Schädigungsfolgen nur zusätzliche Bedeutung in Abhängigkeit von Massivität und Einwirkungsdauer der Noxe zu.

6. Zerebrale Nebennoxen (zusätzliche sekundäre Folgen des Primär-Geschehens, wie permanente symptomatische Epilepsie, oder interkurrente zerebrale Erkrankung sui generis): Es kommt ihnen ebenfalls nur untergeordnete pathoplastische Bedeutung zu, die lediglich im Falle einer durch die übrigen Faktoren bedingten, unmittelbar vor der zerebralen Dekompensation stehenden funktionellen Situation im Einzelfalle ausschlaggebend für die Prognose werden können. Die Beurteilung der Fragen der pathoplastischen Bedeutung aller jener (endogener) Faktoren, die die
 7. Prämorbidie Persönlichkeit (und Persönlichkeits-Anlage) ausmachen, sowie nach dem pathoplastischen Einfluß
 8. Milieubedingter Unzulänglichkeiten
- läßt auf Grund nur grob-orientierender diesbezüglicher Eruiierungsmöglichkeit keine konkreten Aussagen und Schlüsse zu. Die vorne hierzu gemachten Ausführungen einerseits, die folgenden, sich mit der Frage der Kompensation befassenden andererseits, weisen diesen beiden Faktoren (prämorbidie Persönlichkeit und exogenes Milieu) einen zumindest theoretisch begründeten bedeutungsvollen Platz in der Skala der pathoplastischen Faktoren zu.

Der Besprechung und Beurteilung der Bedeutung der obengenannten Faktoren für die psychische Symptomatik, den Verlauf und somit die Prognose bei Hy muß nun im Hinblick auf den Titel dieser Arbeit die Diskussion der hier zentralen Frage folgen: Nämlich die Frage nach der pathoplastischen Bedeutung des Hy selbst (als rein morphologisch-anatomischem Begriff) für die bei seinem Träger zu beobachtende Symptomatik und Prognose.

Die Untersuchungsergebnisse und deren Analysierung, sowie die angeführten Krankengeschichten zeigen:

Das Bestehen einer pathologischen Erweiterung des VS gewinnt nur insofern pathoplastische Bedeutung für die Prägung des Störungsbildes und die Prognose als es Folge

- a) eines rasch progredienten (weder mechanisch, noch funktionell ausgleichbaren) Druckanstieges innerhalb der Liquorräume (akute, progrediente hydrocephale Störung) und
- b) primären oder sekundären Gewebsunterganges ist.

Im ersten Falle besteht weitgehende Parallelität zwischen Dynamik der Hy-Entstehung (nicht seinem Grad) einerseits, Symptomatik und Endausgang andererseits.

Im 2. (hier besonders zur Diskussion stehenden) Fall läßt sich keine Parallelität zwischen Hy-Grad und Gesamtbild erkennen. Scheinbare Relationen dieser Art in einigen Fällen von vorwiegend ventrikelnaher, irreversibler, also zu Hy e vacuo führender Schädigung (s.vorne) verlieren ihre Bedeutung durch das ebenso häufige Vorkommen noch schwererer Grade von Ventrikelerweiterung anderer Genese, die jegliche Beziehung zu Art und Intensität des Störungsbildes vermissen lassen. Wird noch dabei berücksichtigt, daß die e vacuo-Genese keine Beziehung zum Hy-Grad (es sei denn, die Gewebsschädigung erfolgte ausschließlich ventrikelnah), dagegen eindeutige Parallelität zur Schwere des Gesamt-Störungsbildes aufweist, so erhellt daraus die weitgehende Bedeutungslosigkeit des Grades des Hy für Symptomatik, Verlauf und Prognose. Dies wird noch besonders evident durch den Fall Nr. 46 (siehe S. 89), dessen Pneumoenzephalogramm-Kontrolle deutliche Rückbildungstendenz erkennen ließ, dessen psychische Symptomatik dagegen Progredienz bot. Es kann hier der (vom mittelschweren zum leichten

Grade) rückgebildete Hy kaum ernstlich als Teil - oder gar Vollursache der Intensivierung der Symptome angesprochen werden.

Es zeigt sich also, daß die sogenannten Hy-Folgen (gemeint sind damit die im allgemeinen medizinischen Sprachgebrauch so benannten zerebralen Krankheitszeichen bei Hy-Trägern) in Wirklichkeit Folgen der neben anderen Schädigungen des Zerebrums auch den Hy verursachenden vielfältigsten zerebralen Erkrankungen sind. Und nur in dem Maße, in dem das als häufiges morphologisches Achsen-Symptom zerebraler Erkrankungen anzusprechende (intra vitam oft sogar als einziges objektivierbares Zeichen abgelaufener Hirnschädigung neuerdings durch die Enzephalographie immer und schon im frühesten Beginn nachzuweisende) morphologische "Symptom Hydrozephalus" die de facto einzige Abweichung des Gehirns von der Norm darstellt und mit Sicherheit keine anderweitigen zerebralen (makroskopischen, histologischen, funktionellen oder biochemischen) Veränderungen vorliegen, läßt sich bei dann noch bestehendem zerebralen Störungsbild von reinen Hy-Folgen sprechen.

Solche reinen Hy-Symptome sind extrem selten. Sie sind vorstellbar im Falle eines perakuten Occlusions-Hydrozephalus.

Im Falle chronischen Verlaufs (Hy-obstructivus partialis) sind es anfänglich ebenfalls allgemeine Hirndruckzeichen geringerer Intensität, die früher oder später (bei ausgesprochen chronisch-schleichendem Verlauf mitunter erst nach Jahren) über sekundär-vasculär bedingte, irreversible Gewebsschädigung (Atrophie) in allmähliche Senkung des Persönlichkeitsniveaus übergehen.

Diesen Ablauf teilt eine (wahrscheinlich kleinere, als bislang vermutete) Gruppe von connatalem Hy im Gefolge von zerebralen Mißbildungen (z.B. angeborene Aquädukt-Stenose unklarer Ursache) und von echtem, primärem (sehr seltenem) Mißbildungs-Hy. Jedoch dürften sich in diesen Fällen ebenfalls noch Symptome der bestehenden Mißbildungen, oder im letzteren Falle solche allgemeiner, (genetischer) zerebraler Minderwertigkeit hinzugesellen.

Alle übrigen, nach Zahl weit überwiegenden Fälle von prä- oder postnatal durch sichere organische Hirnschädigung erworbenem Hy gestatten weitgehende Rückführung der Polysymptomatologie und des Schicksals ihres Trägers auf die verschiedensten pathoplastischen Faktoren (wie

im Vorangegangenen in extenso untersucht und diskutiert), die sich zum großen Teil als Einzelkomponenten der zum Hy führenden Grundkrankheit, zum kleineren Teil als Ausdruck endogener oder im weitesten Sinne exogen-milieubedingter Gegebenheiten erkennen lassen.

Zur Frage der

1. Rückbildungsfähigkeit des Hy und
2. der Abhängigkeit der Symptomatik und des Verlaufs (somit der Prognose) von erfolgter Rückbildung, Persistenz oder Progredienz ergibt sich:

Zu 1: Aus oben angeführten Gründen konnten nur 6 Pneumocencephalogramm-Kontrollen durchgeführt und ausgewertet werden.

Der dabei beobachtete einzige Fall von deutlicher Rückbildungstendenz war folgender:

Fall Nr. 46, G.K.:

Nach Geburtstrauma stark verzögerte statisch-motorische, geistig-seelische und sprachliche Entwicklung. Mit 5 Jahren mittelschwerer Hy.int. (leicht asymmetrisch, linksbetont und gegenseitiger leichter Hy.ext. bei fehlender Subarachnoidalgefüllung li.) anlässlich der ersten stationären Untersuchung festgestellt. Dabei diskrete neurologische Zeichen, aber Debilität und völlig fehlende Sprachentwicklung. Ab 10. Lebensjahr zunehmende Anfallstätigkeit (subcortikale, generalisierte Paroxysmen, teils mit, teils ohne Tonus-, aber immer mit Bewußtseinsverlust).

Mit 12 Jahren Kontroll-Pneumoencephalogramm: Deutliche Rückbildung des Hy-Grades (vom mittelschweren zum leichten), jedoch leichte Zunahme des Hy.ext. re. bei noch immer fehlender SAF li. Psychisch- intellektuell stärker retardiert als zuvor, lediglich in Gang gekommene Sprachentwicklung, noch auf kleinkindlicher Stufe stehend.

Vermerkt sei noch, daß wegen der seit 2 Jahren bestehenden massiven Anfallstätigkeit (tgl. 2 - 3 generalisierte Paroxysmen) verschiedenste therapeutische (medikamentöse) Versuche unternommen wurden, die immer erfolglos blieben.

Diese Beobachtung läßt sich aus Ätiopathogenese und Verlauf in Anlehnung an pathologisch-anatomische Untersuchungsergebnisse (OSTERTAG u.a.) erklären. Nach den aus diesen sich ergebenden Folgerungen sind

ganz allgemein alle durch Liquorzirkulationsstörung bedingten Hy-
Formen nach Wegfall der sie verursachenden Noxen so lange rückbil-
dungsfähig, als sie noch nicht sekundär durch Gewebsuntergang zu Hy
e vacuo-Entstehung führten. Der sekundäre Hy e vacuo (als allgemeine
Hirndruck-Folge teils durch Druckatrophie, teils durch generelle, ar-
terielle, zerebrale Durchblutungs-minderung, teils durch venöse Stau-
ung bedingt) scheint aber im Kindesalter - in Abhängigkeit von der
Intensität der intraventrikulären, somit der intrakraniellen Druck-
erhöhung - lange, ja sehr lange Zeit auszubleiben. Gründe dafür mögen
sein: die größere Plastizität des kindlichen Gehirns (als Folge des
höheren Wassergehalts und der größeren Nachgiebigkeit des knöchernen
Schädels), sowie, für die intrauterine Entwicklung, das bis einige
Wochen nach der Geburt bestehende geringere O_2 -Bedürfnis des foeta-
len und Neugeborenen-Gehirns, das allerdings dann bis zum Ende der
Adoleszenz anhaltendem, erhöhten O_2 -Bedarf weicht. (KEITH, NORVAL
and HUNT). So finden sich nach über Jahre bestehendem chronischen Hy
liquorzirkulatorischer Genese in vielen Fällen kein oder nur wenig
Parenchymschwund und lediglich durch Gliawucherung verdichtete Rand-
zonen (subependymal und submeningeal), sowie verschiedene Grade von
Druckfibrose der Meningen. Der Hirnmantel selbst weist, durch Kom-
pression stark abgeplattet, histologische Zeichen verzerrierter Rinden-
struktur, sowie in isotonischen Lösungen stark erhöhte Quellfähigkeit
als Ausdruck des durch Kompression bedingten Wasserverlustes auf.
Solche mitunter stärkstens komprimierte Hemisphärenwände können sich
wieder weitgehend entfalten (OSTERTAG).

Kommt es jedoch - wie dargetan in Abhängigkeit von Intensität des Hirn-
drucks und Dauer seiner Einwirkung - über dann doch allmählich von den
Randzonen parenchymwärts fortschreitende Gliawucherung im Rindenbe-
reich zu Zell- und Faser- (im Marklager zu Bahn-)Schädigung, somit
zur Atrophie nervösen Gewebes und infolgedessen nun auch sekundär -
regeneratorisch zu weiterer Gliose, Fibrose und Sklerose, so ist irre-
versible Gewebsschädigung eingetreten und eine durch sie bedingte
pathologische Änderung des Verhältnisses Parenchym/Liquor zugunsten
des letzteren wird als sekundärer Hy e vacuo (auch bei Wegfall der
Noxe) keinerlei Rückbildungstendenz aufweisen können.

Dagegen wird eine Kombination von (primärem oder sekundärem) Hy
e vacuo und liquorzirkulatorisch bedingtem Hy bei Wegfall der die

Liquor-Zirkulationsstörung verursachenden Noxe Rückbildungstendenz bis zum Grade des durch e vacuo Mechanismus entstandenen Hy aufweisen können, ja selbst dann, wenn auf Grund von Progredienz des zum Hy e vacuo führenden (primär-atrophischen, oder chronisch-entzündlichen) Prozesses auch Progredienz des Hy erwartet werden müßte, diese jedoch durch Wegfall der Ursachen des zusätzlich vorhandenen Occlusions-Hy (beispielsweise: operative Beseitigung oder spontane Sprengung adhaesiv entstandenen Foramen Magendii-Verschlusses) so lange verschleiert wird, bis das Tempo der Rückbildung (Hirnentfaltung) geringer ist als das des Gewebsunterganges.

Der obengenannte Fall (S.89), bzw. seine Rückbildungstendenz des Hy ließe sich demnach so erklären:

Primärer Hy.int. male resorptivus durch geburtstraumatisch bedingte Pachymengiosis hämorrhagica interna (re.) bei gleichzeitigem, allmählich sich entwickelnden Hy.ext. (e vacuo) re. Auf Grund von (linksseitig) kompensatorisch verbesserter Liquorresorption (möglicherweise auch zusätzlich spontaner Resorptionsbesserung re., im Bereiche der Extravasate, - spontane Pachymeningosisheilung ist ja bekannt -) Wegfall der zum Hy.int. führenden Ursache und Rückbildung des Hy.int.

Diese Rückbildung mag im vorliegenden Falle, einige Jahre früher kontrolliert, möglicherweise eine vollständige gewesen sein, die durch seit 2 Jahren bestehende intensive Anfallstätigkeit mit Verstärkung des Hy.ext. re. über wieder verschlechterte Resorptionsverhältnisse, sowie zusätzliche, allmähliche e vacuo-Genese jetzt auch im Ventrikelbereich (Epilepsie) wieder Hy.int.-Bildung Platz gemacht hat.

Eine, (besser, in Abständen von mehreren Jahren mehrere) nochmalige Enzephalogrammkontrollen wären in diesem, ja möglichst in jedem Falle, sehr aufschlußreich und ließen sicherlich weitere, verallgemeinerungsfähige Schlüsse hinsichtlich des Verhaltens des Hy in Abhängigkeit von pathologischem Geschehen und dessen Sistieren oder Restitution, sowie, was noch wichtiger erscheint, die Abhängigkeit der Symptomatik und des Verlaufs, sowie des Endausganges vom Verhalten des Hy betreffend, zu.

Der 2. Fall von Pneumoenzephalogramm - Kontrolle zeigte Stationarität des Hy:

Fall Nr. 17, K.E.: Frühkindliche (subpartu, pränatal?) exogene Hirnschädigung unklarer Genese, körperlich und neurologisch intakt, schwere

psychisch-intellektuelle Retardierung, die nur geringe Weiterentwicklungstendenz aufweist. (in 9 Jahren wird ein etwa 2-Jährigem entsprechender Entwicklungsstand erreicht).

Enzephalogramm: Diffuser, gering asymmetrischer Hy.int. leichten Grades, bei Kontrolle nach 9 1/2 J. unverändertes Ventrikelbild. Weder bei Erst-, noch bei Kontrolluntersuchung Anzeichen für prozeßhaftes cerebrales Geschehen, seit 6. Lebensmonat generalisierte symptomatisch-epileptiforme Anfälle.

Beurteilung: Es wird auf Grund der Stationarität des Hy leichten Grades (primärer oder sekundärer) e vacuo-Mechanismus angenommen, dessen Ursache frühzeitig zum Stillstand gekommen sein muß (leichter Grad), während möglicherweise die ventrikelfernen Hirnregionen schwerer und länger geschädigt wurden (Schwere der Symptomatik). Das Fehlen von Zeichen eines Hy.ext. und möglicherweise zu erwartender Zunahme des Grades des Hy.int. als Folge der symptomatischen Epilepsie wird auf die geringe Frequenz der Anfälle zurückgeführt.

Folgerung: Hy e vacuo, bei Wegfall der Noxe, daher (dennoch) ohne Rückbildungstendenz.

Die 4 übrigen Fälle mit Enzephalogramm-Kontrollen ließen deutliche Zunahme des Grades des Hy erkennen. (Fälle Nr.5, 13, 15 und 16). Sie sind im Kapitel: Untersuchungsergebnisse abgehandelt (S.60)

3 davon wiesen jeweils schwere, progrediente, über Jahre dauernde (zum Teil bei Nachuntersuchung noch persistente) zerebrale, zum Hy führende Grundkrankheiten auf, die die Zunahme des Hy-Grades hinreichend erklären. Die Symptomatik war, entsprechend der Progredienz der Grundkrankheit, ebenfalls exazerbierend.

Beurteilung: In allen 3 Fällen durch diffusen, progredienten Prozeß bedingter, ebenfalls zunehmender Hy e vacuo.

Der 4. Fall dieser Gruppe (Nr.15, s.S.60) zeigt Zunahme eines pathogenetisch unklaren (wahrscheinlich aber obstructivus partialis-) Hy.

Zeichen eines zu Gewebsuntergang führenden zerebralen Prozesses wurden nie gefunden und bestanden auch nicht bei Kontrolle.

Normale körperliche und geistige Entwicklung bei aber erheblichen Zeichen des hirnorganischen AS, die auf dem Boden psychopathischer

Persönlichkeit und zusätzlicher erheblicher Milieu-Schädigung (Adoptiv- und Heim-Kind) starke psychische Akzentuierung erfuhr. (Kontaktschwäche, Ambivalenz, Dissozialität, kriminelle Tendenzen bei überdurchschnittlicher Intelligenz).

Beurteilung: Liquorzirkulatorisch bedingter Hy (einseitiger Foramen Monroi-Verschluß?) bei Persistenz der Noxe ebenfalls zunehmend, jedoch (noch) keine deutliche Hy e vacuo-Bildung.

Zu 2 ergibt sich: Was vorne auf dem Wege der Analyse für die einzelnen pathoplastischen Faktoren eingehend gezeigt werden konnte, nämlich die weitestgehende Unabhängigkeit des Gesamt-Störungsbildes und des Verlaufes vom Ausmaß des durch sichere exogene Hirnschädigung entstandenen Hy, hat auch seine Gültigkeit bei Inangriffnahme des Problems über die Verfolgung des morphologischen Verhaltens des Hy durch Pneumoenzephalogramm-Kontrolle. Auch hier erweist sich, daß der Hy nur mittelbar, über die ihn verursachende Noxe und ihre Folgen für das gesamte Gehirn und auch nur dann, wenn er (selbst eines dieser Symptome) durch irreversiblen Gewebsuntergang (Hy e vacuo) bedingt ist, für Symptomatik, Verlauf und somit Prognose bei Hy-Trägern mitbestimmende Bedeutung gewinnt.

7. Bedeutung kompensatorischer Vorgänge für Symptomatik und Verlauf bei Hy.

Auch nach entsprechender Würdigung der verschiedenen, wie sich zeigte für Symptomatik, Verlauf und Prognose bei Hy-Trägern kausalen Bedeutung unterschiedlichen Grades der einzelnen pathoplastischen Faktoren (wie Ätiologie, Pathogenese, Zeitfaktor, Massivität, Einwirkungsdauer und Lokalisation der Noxe, zerebrale Nebennoxe, prämorbidie Persönlichkeitsanlage als Ausgangsposition, exogenes Milieu), zwingen in verschiedenen Fällen der Kasuistik bestimmte Beobachtungen dazu, noch anderweitige Sachverhalte als Ursache dafür zu fordern, daß erhebliche Diskrepanzen bezüglich des Verlaufes und des psychischen Störungsbildes bei (scheinbar) gleichen erkennbaren Voraussetzungen (pathoplastischen Faktoren) vorkommen. Die im folgenden angeführten Krankengeschichten sollen diese Diskrepanzen, die auch nach Berücksichtigung aller oben genannten pathoplastischen Faktoren sich nicht analysieren lassen, aufzeigen.

Es fielen diesbezüglich 2 Gruppen von Verläufen auf:

1. Solche Probanden, deren Störungsbilder und Verläufe deutlich schwerer waren, als es nach Überprüfung aller vorne abgehandelten, krankmachenden Faktoren erwartet werden konnte.
2. Eine Gruppe von Kindern, die diesbezüglich entgegengesetztes Verhalten zeigten (nach ungünstiger Konstellation der pathoplastischen Faktoren wider Erwarten günstigerer Verlauf).

Zu 1.:

Fall Nr.12, G.G.: Mit 7 Wochen eitrige (otogene) Meningitis nach bis dahin unauffälliger Entwicklung (und Geburt). Nach einigen Wochen genesen. In der Folge kaum Fortschritte der geistigen Entwicklung bei normaler körperlicher. Mit 3 J. deshalb erste stationäre Untersuchung: Erethisch-ver-satile Idiotie, körperlich und neurologisch o.B.

Enzephalogramm: Leichter, symmetrischer Hy.int., mäßige Erweiterung der Basiszysternen und fehlende S.A.-Füllung. Klinisch keinerlei Anhalt für das Vorliegen eines zerebralen oder extrazerebralen Prozesses.

Mit 8,10/12 Jahren Kontroll-Untersuchung: Psychisch-intellektuell dasselbe Bild (seit einigen Jahren Heil- und Pflegeanstalt), erethische Oligophrenie 3. Grades (also absoluter Stop der geistigen Entwicklung auf dem Niveau eines 2 - 3-J. mit regressiver Tendenz). Körperlich altersgemäß, neurologisch o.B.

Enzephalogramm-Kontrolle leider aus äußeren Gründen nicht möglich.

Beurteilung: Im Hinblick auf andere Fälle der Kasuistik

a) relativ günstige pathoplastische Voraussetzungen: Mittlere Massivität und relativ kurze Einwirkungs-dauer der Noxe, keine Nebennoxen (Epilepsie und dergleichen), wahrscheinlich günstiger Pathomachanismus des Hy. (Hy male resorptivus bei Haubenmeningitis?) - Hy e vacuo zwar möglich als Folge einer Ependymitis, jedoch auch dann noch günstig, da nur leichter Grad - kein zusätzlicher Hy.ext. (jedoch werden subarachnoidale Verklebungen angenommen, da keine SA-Füllung zu erzielen war.) Solche können aber hier bei völlig negativem neurologischen Befund zumindest keine erheblichen cortikalen Störungen bewirken. Dagegen ist Progredienz eines Hy (male resorptivus) möglich, was Kontrolle klären müßte. Das Tempo solcher, evtl. bestehender Progredienz kann aber ebenfalls nicht besonders rasch sein, da keinerlei Zeichen von Hirndruck bestehen.

Und b) unverhältnismäßig schweres Störungsbild und Verlauf.

Es könnten noch weitere Fälle dieser Gruppe angeführt werden. Sie können in den Tabellen der Kasuistik eingesehen werden. (Fälle Nr. 1, 17, 18, 37 und 46)

Zu 2.:

Fall Nr. 11, K.B.: Bis zum 10. Lebensmonat normale Entwicklung. Dann eitrige Influenza-Meningitis, die erst nach 8 Monaten (nach Liquorbefund) ausgeheilt ist. In dieser Zeit schweres akutes, dann chronisch-meningitisches Bild mit langdauernder Somnolenz. Am Ende der Behandlung Enzephalogramm: Mittelschwerer Hy.int. + Hy.ext. (frontal, parietal und occipital). Neurologisch: Diplegie der unteren Extremitäten mit beginnender Spastizität. Psychisch intellektuell: Unauffällig bis auf deutliche Zeichen des hirnorganischen A.S.

Mit 7 9/12 J. Kontrolluntersuchung: Körperlich (bis auf Atrophie der unteren Extremitäten) normal entwickelt. Zeichen vegetativer Dystonie. Neurologisch: Schwere, spastische Diplegie. Motorik mittelschwer retardiert (zum Teil aber sicher Folge der durch die Lähmung verursachten Behinderung und schlechter Übungsmöglichkeit). Psychisch: Altersentsprechende Intelligenz, normal eingeschult und durchschnittliche Leistungen, lediglich deutliche Zeichen des A.S.

Beurteilung: Gleiche Ätiologie, grob auch gleiches Alter (Säuglingsalter) bei Erkrankungsbeginn lassen trotz stärkerer Massivität und wesentlich längerer Einwirkungsdauer bei gleicher Lokalisation der Noxe, die zu irreversibler kortikaler Schädigung führte (Hy.ext. e vacuo) und trotz schwerster Behinderung des Bestrebens der Anpassung an die Umwelt durch die massiven Lähmungen normale geistige Entwicklung zu. Im anderen, weitgehend gleiche pathoplastische Voraussetzungen (sogar deutlich geringerer Intensität) aufweisenden Fall dagegen besteht absoluter seelischer Entwicklungs-Stop unter dem Bilde schwerster Oligophrenie.

Als weitere Fälle der Gruppe 2 sind zu nennen (Nr. 7, 10, 13, 14, 26, 33, 35 der Tabelle).

Wenn die übrigen Fälle die oben dargestellte Diskrepanz auch nicht mit solcher Deutlichkeit zeigen, so zwingen sie doch prinzipiell zu der Folgerung, daß ein unbestimmter (jeweils verschieden hoher) Prozentsatz von Unberechenbarkeit des Störungsbildes und Verlaufes, der in

fast allen Fällen auch nach Berücksichtigung aller krankmachenden Faktoren noch bleibt, individuellen, somit endogenen Ursprunges sein muß.

Es ist also die jeweilige Erbanlage, das Erbgut, das sich, bezogen auf die Fragestellung dieser Arbeit, auf zweierlei Art zu erkennen gibt:

- a) als die ohne Krankheitseinwirkung sich weitgehend als festgelegte, allgemeine (körperliche und geistige) Leistungsfähigkeit, Begabung usw. präsentierende prämorbid e Persönlichkeit, oder, wo eine solche sich noch nicht entwickelt hat, also auch nichts über sie ausgesagt werden kann, als prämorbid e Persönlichkeit s a n l a g e .
- b) als potentielle (schlummernde, prospektive) Fähigkeit der Anpassung an und Überwindung von Notfall-Situationen (z.B. Krankheit). Es handelt sich dabei um die als K o m p e n s a t i o n bezeichneten, hier die gestörte zerebrale Funktion betreffenden Abläufe.

C. Möglichkeiten cerebraler Kompensations-Abläufe:

Zur Wiederangleichung einer gestörten zerebralen Funktion an den Zustand vor der Schädigung kommen folgende kompensatorische Möglichkeiten in Frage:

1. R e v e r s i o n d e r N o x e - FOERSTER - (sofern keine irreversiblen Gewebsdefekte bestehen.)
2. R e o r g a n i s a t i o n (nach FOERSTER = Betriebsumstellung der erhalten gebliebenen Abschnitte des ZNS).

ALBRECHT deutet das Zustandekommen von Reorganisationsvorgängen so: elementare biologische Tatsachen deuten auf die Grundtendenz biologischen Geschehens hin, mehr anzulegen, als für den Normalfall erforderlich, um im Notfall Ausgleichsmöglichkeiten zu garantieren (Erhaltung des Individuums und der Art).

So erscheint prinzipiell mehr vorbereitet (angelegt) als zur Entwicklung kommt, weshalb "die überwiegende Mehrzahl erkennbarer Lebensvorgänge nur ein Teil der denkbaren Möglichkeiten ist" (ALBRECHT).

Die sogen. "stummen" Hirnregionen weisen überdies auf die Wahrscheinlichkeit hin, daß nicht nur ein Übermaß in der Anlage, sondern auch in der Ausreifung solcher, für den Notfall bereitgestellter Mechanismen besteht.

Darüber hinaus ist anzunehmen, daß der Grad der Anlage und Ausreifung solcher Ersatzfunktionsbereiche individuell verschieden ist.

3. Kompensatorische Hypertrophie (ALBRECHT)

Nach LLAVERO gründet sich die Mannigfaltigkeit kompensatorischen Geschehens auf folgende Möglichkeiten:

- a) Ableitungsvorgang (in einem zum Teil durchtrennten Faserbündel können die intakt gebliebenen Achsenzyylinder bis zu einem gewissen Grade die Erregungsimpulse der teilweise denervierten Nervenzelle mit übernehmen = ableiten und so die nötige Erregungsstärke für die Funktion des Erfolgsorgans gewährleisten).
- b) Derselbe Defekt kann auch durch Erregungsverstärkung im Zentralorgan oder in der partiell denervierten Zelle ausgeglichen werden.
- c) Funktionsübernahme durch benachbarte, funktionell verwandte Gebiete, oder durch symmetrisch gelegene Zentren der anderen Hemisphäre, "Stumme" rechte Hemisphäre ist möglicherweise funktionelles "Reservoir".
- d) Funktionswandel
- e) Funktionelle "Verdichtung" oder "Reintegration" mit dem Ziele der Schaffung eines neuen funktionellen Gleichgewichtes und somit harmonischer Leistung, jedoch meist mit Niveau-Senkung verbunden.
- f) Peripherische Kompensation (funktionelle Anpassung des Erfolgsorgans bei Minderung afferenter Erregungsleitung, oder zentraler Impulsbildung).
- g) Bildung von Kollateralkreisläufen.
- h) Neben diesem kompensatorischen Vorgehen der elementaren Hirnfunktion kommt es auch zu solchen im Bereiche der komplexen Funktionsgefüge und der Leistungen.

Auch die experimentell-physiologischen Untersuchungen von HESS zeigen Möglichkeiten des Zustandekommens kompensatorischer und vikariierender zerebraler Funktionen auf. Nach ihnen wird Kompensation einer durch elektrische Reizung von Ausschaltungsstärke ausfallenden Funktion dadurch erreicht, daß "parallel geschaltete, d.h. mit gleicher Wirkung begabte (was sich aus Reizungen verschiedener Regionen mit gleichem, oder ähnlichem Reizeffekt ergibt) Funktionäre in die Lücke treten".

So wäre nach HESS durch experimentelle Untersuchungen über die Ab-

hängigkeit der restitutiven Potenzen von der Herdgröße und der Funktionsstufe (spinal, bulbär, metencephal usw.), innerhalb derer sich die Defekte befinden, weiterer Aufschluß über Möglichkeiten und Ausmaße zerebraler Kompensationen zu erlangen.

Eine andere, für die Kompensation bedeutsame Tatsache ist die Unfähigkeit der Ganglienzellen und die weitgehende der Achsenzyylinder, zu regenerieren.

Und die Ergebnisse der Hirnlokalisationslehre (FLECHSIG u.a.) machen es so verständlich, daß die für die rezeptiven und effektiven Funktionen verantwortlichen Hirn-Areale (Projektionsfelder) auf Grund ihres Zellreichtums und wegen ihrer engen Zusammenballung auf relativ engstem Raum bei Noxeneinwirkung umfangreicher geschädigt sein werden, als die Assoziations- und Kommissurenbahnen, die die differenzierten psychischen Leistungen bewirken.

Es werden im ersteren Falle bei relativ geringer Schädigungsausdehnung nicht nur die im normalen Funktionszustand allein verantwortlichen, sondern auch die (räumlich nicht weit entfernten) für den Notfall zuständigen Zellgruppen geschädigt werden.

Dieser kurze Überblick über die für kompensatorische Abläufe im Zerebrum diskutierten und zum Teil experimentell bewiesenen Wege soll die Bedeutung des sicherlich nicht hoch genug zu veranschlagenden, ja vielleicht wesentlichsten Faktors für Symptombildung und Verlauf bei Hy-Trägern in Abhängigkeit von der prämorbidem psycho-physischen Konstitution herausstellen.

D. Zusammenstellung der Folgerungen

1. Der Hy.int. ist überwiegend Folge oder Begleiterscheinung verschiedenster prä- oder postnataler Hirnschädigungen. Aus dem Schrifttum ist bekannt, daß Hy selten auch Folge echter zerebraler Mißbildungen sein kann. Die Existenz des echten, primären Mißbildungshydrozephalus ist beim Menschen nicht erwiesen.
2. Da ein Hydrozephalus bei allen nur denkbaren Hirnschädigungen vorkommen kann, handelt es sich also um eine polyätiologisch bedingte Hirnveränderung. Der Hydrozephalus ist nur eines der im Gefolge exogener Hirnschädigungen auftretenden Symptome. Bei seiner Häufigkeit kann man ihn als ein morphologisches Achsensymptom exogener Hirnschädigungen bezeichnen.
3. Bei Hydrozephalus infolge exogener Hirnschädigung ist die bei seinem Träger zu beobachtende allgemein-körperliche, neurologische und psychische Symptomatologie entweder durch den Hydrozephalus alleine (selten - etwa Aquaeductverschluss durch Tumor-) zusätzlich - was häufiger zutrifft - oder sogar nur durch die anderweitigen, sich auch (oder vorwiegend) ventrikelfern auswirkenden Schädigungsfolgen bedingt. Das trifft am häufigsten zu. Dies erklärt die Polysymptomatologie bei Hy-Trägern.
4. Reine Hy-Symptome zeigen weitgehende Abhängigkeit von seinem Grad, als Folge der Intensität gleichzeitig bestehenden, durch ihn verursachten allgemeinen Hirndruckes. Selbst schwere Formen des Hy können bei Stationarität und fehlendem Hirndruck symptomlos oder symptomarm sein.
Spezifische Hy-Symptome gibt es nicht.

Lediglich bei progredientem liquorzirkulatorisch bedingten Hy kommt es

- a) bei rascher Progredienz zu stürmisch zunehmenden Zeichen allgemeinen Hirndruckes.
- b) bei chronischer Progredienz (Hy male resorptivus oder obstructivus partialis) zu diskreteren Hirndruckzeichen mit etwas bunterer psychischer Symptomatik (mit zunehmendem Hy-Grad häufig zunehmende Tendenz zu Antriebsstörung, in späteren Stadien meist vom Charakter der Antriebsminderung mit ihren Folgen auf die gesamte

psychisch-intellektuelle Leistungsfähigkeit).

5. Symptomatik und Verlauf des klinischen Bildes bei Hy-Trägern lassen sich weitestgehend auf die ihn verursachende Grundkrankheit, bzw. die sie komplettierenden einzelnen pathoplastischen Faktoren, sowie endogene und exogen-milieubedingte Gegebenheiten zurückführen. (in Übereinstimmung mit neuesten Untersuchungsergebnissen von KNOBLOCH, SAYERS and HOWARD) Mit Ausnahme der Antriebsstörungen zeigt keines der psychischen Syndrome und Symptome nach Intensität und Qualität Abhängigkeit vom Hy-Grad.

Die Symptomatik wird quantitativ und qualitativ in der Hauptsache durch die psychischen Grundstörungen, wie sie sich im hirnnorganischen Achsensyndrom zu erkennen geben, die Störungen des Antriebs (bei welchen im Gegensatz zu früheren Auffassungen die Antriebsminderungen deutlich überwiegen) und Intelligenzdefekte (primär corticaler Art, seltener- sekundär subcortikaler Entstehung, häufig) geprägt.

Der Charakter von ebenfalls sehr häufigen Sprachstörungen läßt deutliche Abhängigkeit vom Alter der Kinder bei Erkrankung und Nachuntersuchung (somit von den physiologischen Entwicklungsphasen) erkennen. Die Antriebsstörungen weisen solche Beziehungen nur angedeutet auf. Statisch-motorische Retardierungen vervollständigen durch das plumpe Bewegungsgesamt, meist auf den ersten Blick wahrnehmbar, das psychopathologische Bild. Sie sind dem Alter der Kinder bei Erkrankung fast umgekehrt proportional und gehen der Massivität der Schädigungsfolgen parallel.

Beziehungen des Grades des Intelligenz-Defektes zu den einzelnen pathoplastischen Faktoren wurden ausführlich (S.48-51) erörtert.

Der Denkablauf läßt sowohl bei den verschiedenen Graden der Oligophrenen, als auch bei den intellektuell Altersentsprechenden deutlich die Neigung zu automatischem Konkretisieren erkennen (wie von STRAUSS and LETHINEN als pathognomonisch für den durch exogene Hirnschädigung entstandenen Intelligenzdefekt beschrieben.)

Die von BOSCH als altersspezifisches (symptomatisch der Dementia infantilis Heller identisches) Syndrom beschriebene Kombination von Sprachzerfall, Erethie, rasch einsetzender Verblödung bei relativ klugem Gesichtsausdruck und normalem körperlichen und neurologi-

schen Befund bei im Alter von 3 - 4 Jahren an Encephalitis Erkrankten wurde nicht gefunden.

Altersabhängigkeit weist diesbezüglich nur die Art des Sprachzerfalls auf. Antriebsminderung überwiegt bei diesem Syndrom und neurologische Störungen bestehen oft.

Antriebsminderungen sind immer subcortikal (im Sinne der Lähmung durch Gewebsuntergang), Antriebssteigerungen subcortikal (im Sinne der beispielsweise durch leichte, mechanische Ventrikelerweiterung erfolgten Reizung - selten -) oder cortical (als Enthemmungsfolge, - meist -) lokalisiert.

Zwischen Oligophrenie, Antriebsstörung und Sprachstörung besteht folgende Korrelation:

Mit zunehmendem Oligophreniegrad verbundene Häufung von Erethie läßt graduell entsprechende Sprachstörung erkennen und nur bei schwersten Graden früh erworbener Oligophrenie geht Sprachzerfall mit Verlangsamung einher.

6. Selbst schwerste Formen von Hy können, in Abhängigkeit vom Verhalten der Noxeneinwirkung (Reversion der Noxe) und dem Grad noch erhaltener Kompensationsfähigkeit allmähliche Besserung über alle Stufen bis zu völliger Normalisierung des psychischen Bildes zulassen. Summarisch stehen in dieser Kasuistik 46 % guter bis noch günstiger Ausgänge 54 % absolut ungünstiger Verläufe gegenüber.
7. Ungünstige Prognose hinsichtlich des durch sie verursachten Teiles des psychischen Störungsbildes weisen nur die schweren Grade von Hy e vacuo auf, wenn sie, trotz Stationarität, die Kompensationsfähigkeit erschöpft haben. Leichte bis mittelschwere Hy e vacuo-Fälle können, wenn stationär, bis auf die ventrikel-fernlokalisierten Schädigungsfolgen symptomatologisch erscheinungsfrei werden. Prognostisch absolut ungünstig sind die durch Fortschreiten des Grundprozesses bedingten ebenfalls progredienten Hy e vacuo-Fälle. Das zeitliche Eintreten zerebraler Dekompensation (Exazerbation der Symptomatik) erweist sich dann abhängig von der Massivität der Noxe und dem Tempo ihrer Einwirkung.
8. Morphologische Rückbildung des Hy ist bei allen Graden und Pathomechanismen bei Wegfall der ihn verursachenden Noxe möglich, im Laufe von Jahren wahrscheinlich sogar die Regel, mit Ausnahme des

durch (irreversiblen) Gewebsuntergang hervorgerufenen primären oder sekundären Hy e vacuo (auch leichtesten Grades).

9. Normalisierung der Symptomatologie bei nachweislich rückgebildetem Hy ist nur dann zu erwarten, wenn die Symptome alleine durch ihn bedingt waren. Meist ist dies jedoch nicht der Fall, und das Bestehenbleiben des psychischen Störungsbildes oder seine Intensivierung ist auf die Folgen der die übrigen, ventrikelfernerer Schädigungen verursachenden Noxen, sowie die Erschöpfung der Kompensationsmöglichkeit ursächlich zurückzuführen.
10. Die Reihenfolge der Symptomatik, Verlauf und somit Prognose bei Hy-Trägern bestimmenden pathoplastischen Faktoren ist nach gradueller Bedeutung folgende:
Persistenz und Progredienz der Grundkrankheit.
Pathomechanismus (Hy e vacuo), besonders bei zusätzlicher, ventrikelfernerer Schädigung gleicher Art.
Lokalisation der Schädigung.
Massivität der Noxe in Verbindung mit der Dauer ihrer Einwirkung.
Zeitfaktor (Alter des Kindes bei Erkrankung und bei Nachuntersuchung)
Zusätzliche zerebrale Noxen (Epilepsie und dergleichen)
11. Die Bedeutung der prämorbidem Persönlichkeit (mit dem Hauptakzent auf der Kompensationsfähigkeit), die sich verständlicherweise keiner exakten Überprüfung unterziehen ließ, kann auf Grund indirekter Untersuchungsergebnisse nicht hoch genug veranschlagt werden.
12. Das exogene Milieu (Familie, Schule, Heim) des Hy-Trägers wird (im Gegensatz zu STRAUSS und LETHINEN) im Hinblick auf die in allen Fällen nachzuweisende seelische Adaptationsschwäche und der in vielen Fällen durch sie bedingten, oder intensivierten, intellektuellen Leistungsschwäche für sehr bedeutungsvoll gehalten.

2. ZUSAMMENFASSUNG

46 Kinder mit Hydrozephalus wurden nachuntersucht. Ihre Auswahl erfolgte nach vorliegenden Pneumenzephalogrammen. Der Hydrozephalus war mindestens seit 4, längstens seit 8 Jahren nachgewiesen.

42 dieser Probanden waren noch am Leben und wurden überwiegend in ihrer Häuslichkeit aufgesucht, wo durch Befragung der Angehörigen ein Bild ihrer Entwicklung gewonnen wurde. Außer der körperlichen, neurologischen und psychischen Untersuchung wurde durch Prüfung der Intelligenz und Motorik ein Urteil über den Entwicklungsstand erreicht.

Der Entwicklungslängsschnitt zeigte in 28 % weitgehende Normalisierung der psychischen und intellektuellen Funktionen, in mehr als der Hälfte aber ungünstigen Verlauf mit Entwicklungsstop und Regression. Nicht das Ausmaß des Hydrozephalus ist für den Entwicklungsverlauf maßgeblich, sondern als "pathoplastische Faktoren" wirksame Gegebenheiten bei einer zum Hydrozephalus führenden Erkrankung.

Von 6 Kontrollpneumenzephalographien fand sich nur einmal Rückbildungstendenz des Hydrozephalus, und zwar nach Besserung der Resorptionsverhältnisse. Das klinische Bild zeigte hier hingegen fortschreitende Verschlechterung. In 4 Fällen bestand Progredienz, in einem Falle Stationarität der hydrozephalen Veränderungen.

Die Untersuchungsergebnisse werden auch qualitativ-analytisch ausgewertet.

Die pathoplastische Bedeutung der sich aus den zum Hydrozephalus führenden Grundkrankheiten ergebenden Einzelfaktoren (wie Ätiologie, Pathogenese, Massivität, Lokalisation, Einwirkungsdauer und -Geschwindigkeit der zerebralen Noxe, Alter des Kindes bei Erkrankung und Nachuntersuchung, zerebrale Nebennoxen) wird untersucht.

Daraus ergibt sich - neben vielen Folgerungen im Einzelnen - daß Symptomatik, Verlauf und somit Prognose bei Hydrozephalus-Trägern weitestgehend durch die die Ventrikelerweiterung verursachenden

(primären oder sekundären), fast immer auch zu ventrikelfern lokalisierten Schädigungen führenden Noxen und deren Folgen für das gesamte Gehirn bestimmt werden.

An dieser Stelle sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Lehrer,
Herrn Prof. Dr. J. Ströder, für die Überlassung des Themas und
die Übernahme des Referates meinen verbindlichsten Dank auszuspre-
chen.

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1. ALBRECHT, H.: Z.Kinderpsychiatr. 19, 105, 1952
2. " " Z.Kinderpsychiatr. 19, 181, 1952
3. ALBRECHT, O.: Wien.klin.Wschr. 21, 442, 1941
4. ARENDT, A.A.: Vopr.Nejochir. 16, 8, 1952
(Ref.Zbl.Neurol. 125, 226, 1953)
5. ASKANAZY, C.L.: Verh.dtsch.path. Ges. 17, 25, 1914
6. ASKÉNASY, H. Ref.Neurol. 85, 444, 1951
et H.W. WIJSENBECK: (Ref.Zbl.Neurol. 122, 221, 1953)
7. ASPERGER, H.: Wien.klin.Wschr. 171, 212, 1952
8. BABBITZ, A. Arch. Pediat. 65, 57, 1948
und B.F. GROTTIS:
9. BACH, W.: Allg.Z.Psychiatr. 124, 25, 1949
10. BAKAY, L. jr.: J.Neuropath. 8, 134, 1949
(Ref.Zbl.Neurol. 111, 145, 1950/51)
11. BAYER, W.v.: Nervenarzt 18, 21, 1947
12. BENDA, C.E.: Developmental disorders of mentation
and cerebral palsies. New York:
Grune and Stratton 1952
13. BENDER, L.: Amer.J.Psychiatr. 105, 241, 1948
14. " " Arch.of Neur. 44, 990, 1940
and P. SCHILDER:
15. BERINGER, K.: Nervenarzt 15, 225, 1942
16. BOENING, H. Arch.Psychiatr.Nervenkr. 100, 171, 1953
und Th. KONSTANTINU:
17. BOEKSTEGERS, H.: Inaug.Diss. Münster 1951
18. BONHOEFFER, K.: Klin.Wschr. 2, 1922, 1946
19. BOOR, W.de: Fortschr.Neurol. 19, 147, 1951
20. BORLE, A.: J. de Ginitque humaine 2, 157, 1953,
Genève

21. BOSCH, G.: Fortschr.d.Neur. Psychiat. 22, 425, 1954
22. " " Nervenarzt 19, 254, 1948
23. BOSTROEM, A.: Störungen des Wollens. Handb. Geistes-
krankheiten Bd.2, Allg.T.2,
Springer, Berlin 1928
24. BICK, G.: Z.Kinderheilk. 69, 99, 1951
25. BINGEL, A.: Z.ges.Neurol.Psychiatr. 114, 323, 1928
26. BINSWANGER, H.: Schweiz.med.Wschr. 12, 422, 1941
27. BLEULER, M.: Arch. Psychiatr. 180, 272, 1948
28. BRENNER, W.: Z.Konst.-Lehre 30, 375, 1950
29. " " Fortschr.Neurol. 20, 445, 1952
30. BRONISCH, F.W.: Hirnatroph.Prozeß im mittl.Lebensalter,
G.Thieme, Stuttgart 1950
31. BÜHLER, K.: Die geistige Entwickl.g.d.Kindes
6.Aufl., Jena 1930
32. BÜHLER, Ch.: Kindheit u. Jugend, 2.Aufl. 1929
33. BÜCHNER, F.: Nervenarzt 19, 310, 1948
34. BÜTTNER, H.E. Zbl.Neurol. 167, 507, 1939
und R. MAASSEN:
35. BUSCH, L.: Vom Sitz der Seele; Therap.Berichte,
Pharmaz.wiss.Ab. "Bayer" Leverkusen,
H.4, 1957
36. BUSEMANN, A.: Z.Kinderforschung 33, 65, 1927
37. CROSBY, R.M.N., J.Pediatr. 39, 94, 1951
W.M.H. MOSBERG, J.R.,
and Georg, W. SMITH:
38. CUSHING, H.: Studies in intracranial physiology
and surgery, London 1926
39. DE, S.N.: Path.Bact. 62, 197, 1950
40. DANDY, W.E.: Ann.Surg. 70, 129, 1919
41. " " " Amer.J.Surg. 68, 178, 1918
42. " " " Bull.Johns Hop.Hosp., 33, 189, 1922

43. DANDY, W.E. and K.D. BLACKFAN: J. Amer.med.Ass. 61, 2216, 1913
44. DAVIDOFF and DYKE: zit.Göllnitz
45. DAVIS, L.E.: J.med.Res. 44, 521, 1924
46. DIETRICH, A.: Münch.med.Wschr. 70, 1104, 1923
47. EINHORN: zit.Bosch (1.Arbeit)
48. ERASISTRATUS: zit.Rotschuh
49. ERDHEIM: zit.Ostertag (Nr. 112)
50. EWALD, G.: Lehrbuch der Neurologie und Psychiatrie
Urban und Schwarzenberg,
Berlin-München 1948
51. FANCONI, G.: Die organ.Erkrankungen des Nerven-
systems in: Fanconi/Wallgren, Lehrbuch
der Paediatric, Schwabe, Basel 1954
52. FLECHSIG: zit.Albrecht (Nr. 3)
53. FOERSTER, O.: Z.ges.Neurol.Psychiat. 94, 512, 1925
54. " " zit. Kehrler (Nr. 87)
55. " " zit. Albrecht (Nr. 3)
56. FORD, F.R.: Diseases of the nervous System in
infancy, childhood and adolescence.
3. ecl. Springfield (III): Thomas, 1952
57. FOTHERGILL, L.D. and L.K. SWEET: J. Pediat. 2, 696, 1933
58. FRAZIER, Ch. and M.N. PEET: Amer.J.Physiol. 36, 464, 1915
59. FRENELIUS: zit. Rotschuh (Nr. 126)
60. GEISLER, E. und J. STRÖDER: Münch.med.Wschr. 100, 925, 1958
61. GESELL, A. and C. AMATRUDA: Developmental diagnosis.
New York, 1948
62. GLAUS, A.: Schweiz.med.Wschr. 25, 523, 1951
63. GÖLLNITZ, G.: Nervenarzt 22, 101, 1951

64. GÖLLNITZ, G.: Die Bedeutung der frühkindlichen Hirn-
schädigung für die Kinderpsychiatrie.
Thieme, Leipzig, 1954
65. GOLDSTEIN, K.
and M. SCHEERER: Psychol.Monogr. 2, 53, 1941
66. GULEKE, N.: Arch.klin.Chir. 162, 533, 1930
67. GUTTMANN, L.: Physiologie der Liquormechanik und
Liquordynamik in: Handbuch Neurol.VII/2,
Springer, Berlin 1936
68. HEILE, B.: Zbl. Chir. 52, 2229, 1925
69. HEINICKE: zit. Bosch (Nr.21)
70. HEINZE: zit. Bosch (Nr.21)
71. HEPPNER, F.: Öst. Z.Kinderheilk. 8, 179, 1952
72. HESS, W.R.: Das Zwischenhirn. Schwabe, Basel 1954
73. HETTRICH, P.: Dtsch.Z.Nervenheilk. 167, 268, 1952
74. HOMBURGER, A.: Psychopathologie des Kindesalters,
Springer, Berlin 1926
75. HODENFELD: zit. Kehrner (Nr.87)
76. IBRAHIM, J.: Der chronische Hydrozephalus im Kindes-
alter in: Lehrbuch der Nervenkrankhei-
ten, Hrsg.H.Curschmann, Springer,
Berlin, 1909
77. IBRAHIM, J.: Handbuch der Kinderheilk. Bd.IV,
4.Aufl., Vogel, Berlin 1931
78. JACKSON, I.J.: J.Pediat. 38, 252, 1951
79. JACKSON, J.: zit. Hiller bei Kehrner (Nr.87)
80. JASPERS, K.Th.: Allg.Psychopathologie, 5.Aufl.,
Berlin 1948
81. " " " zit. Ewald (Nr. 50)
82. KASS, A.: Acta paediatr. 40, 239, 1951 (Stockh.)
83. KAFKA, V.: Die Zerebrospinalflüssigkeit.
Deuticke, Leipzig 1930
84. KALISCHER, S.: Der angeborene Hydrozephalus.
Handbuch Neurol. (hrsg.Lewandowsky)
Bd.3, 713, Springer, Berlin, 1912

85. KANNER, L.: Child Psychiatry, 2.Aufl.
Springfield (Ill): Thomas, 1948
86. KANT, I.: zit. Busch (Nr. 35)
87. KEHRER, H.E.: Der Hydrozephalus internus und externus.
Karger, Basel u. New York, 1955
88. KEITH, H.M.,
NORVAL, M.A.
and HUNT, A.B.: Neurology 3, 139, 1953
Ref. "Etiologic factors in mental
retardation" in: Report of the twenty-
third Ross Pediatric Research Conven-
ce. Ohio, Ross Laboratories, 1957
89. KLAUE, R.: Dtsch.Z.Nervenheilk. 164, 259, 1950
90. KLEIN, D., H. BERSOT,
et. BORLE: Confin.neurol. 13, 158, 1953
91. KNOBLOCH, H.,
SAYERS, M.P.
and HOWARD, W.H.R.: Pediatrics 22, 13, 1958
92. KÖTTGEN: Ref.Mschr.Kinderheilk. 96, 372, 1949
93. KRAMER u. POLLNOW: zit. Bosch (Nr. 22)
94. KRAYENBÜHL, H.
und F. LÜTHY: Schweiz.Arch.Neurol.Psychiat. 61, 7,
1948
95. KRAYENBÜHL, H., A.WERNER Rev.Neurol. 83, 256, 1950
et F. MARTIN:
96. KROH: zit. Bosch (Nr. 21)
97. KROH, O.: Psychologie des Grundschulkindes.
Langensalza 1943
98. KRUSE, F.: Erg.inn.Med. 37, 33, 1930
99. LAFON, R., C.GROS
et J.M. ENJALBERT: Revue neur. 82, 435, 1950
100. LANGE, C. de: Z.ges.Neurol.Psychiat. 120, 433, 1929
101. LLAVERO, F.: Symptom u.Kausalität, Thieme,
Stuttgart, 1953
102. LEWIN, K.: in: CHARMICHAEL, L.:
Manual of child psychology, 1946

103. LITTLE, C.C. J.exp.Zool. 41, 1924
and H.J. BAGG: zit. Nachtsheim (Nr. 109)
104. LORENZ, R.: Zbl. Neurochir. 6, 1, 1941
105. LUTZ, J.: Z.Kinderpsychiat. 16, 97, 1948
106. LUTZ: zit. Göllnitz (Nr. 63)
107. MANDL: zit. Kehrner
108. MÜLLER, K.: Nervenarzt 26, 11, 1955
109. NACHTSHEIM, J.: Erbpathologie des Stützgewebes der Säugetiere in: Handbuch der Erbbiologie des Menschen. Bd.III, Springer, Berlin, 1940
110. NORDEN, I.: Anleitung zum Binetarium. Test-Verlag Wolf, Stuttgart/Cannstadt, 1953
111. OHEIM, L.: Zbl. Neurol. 91, 617, 1939
112. OSTERTAG, B.: Handbuch der spez.pathol.Anat., Bd. XIII/4, 1956
113. " " Verh.dtsch.Ges. inn.Med. 56, 312, 1950
114. " " Bericht über den Kongr. f. Neur.u. Psychiatr. 62, Tübingen, 1947
und K.H. SCHIFFER:
115. OSTERTAG, B.: Verh.dtsch.pathol.Ges., 31:Tg., 293, 1938
116. PALAGYI, M.: zit. Göllnitz
117. PERITZ: zit. Stutte
118. PETTE, H.: Zbl.Neurochir. 1, 86, 1936
119. PICHLER, E.: Wien.Z.Nervenheilk. 4, 350, 1952
120. PIPKORN, U.: Nervenarzt, 18, 505, 1947
121. PRESTON, M.E.: J.pediat. 26, 553, 1945
122. QUANDT, J.: Dtsch.Z.Nervenheilk. 166, 741, 1951
123. RAUBITSCHKE, H.V.: Virchows Arch. 323, 24, 1953
124. RIECHERT, T.: Tsch.Z.Nervenheilk. 160, 299, 1949
125. ROBACK u. SCHERER: zit. Hallervorden u. Meyer in: Handb.d.spez.pathol.Anat. Bd.VIII/4, 1956

126. ROTSCHUH, K.E.: Ciba-Zeitschrift 8, H.89, 1958
127. RUSSELL, D.S.: Observations on the Pathology of Hydrocephalus. Med.Res.C., Nr.265, London, 1949
128. SCHALTENBRAND, G. Dtsch. Z. Nervenheilk. 96, 123, 1927
u. T.J. PUTNAM:
129. SCHALTENBRAND, G. Nervenarzt 18, 458, 1947
u. WÖRDEHOFF, Th.:
130. SCHIFFER, K.H.: Fortschr.Röntgenstr. 75, 54, 1951
131. SCHIERSMANN, O.: Einführung in die Enzephalographie. Thieme, Stuttgart, 1952
132. " " zit. Kehrler
133. SCHOB, F.: in: Handbuch d.Geisteskrankheiten Bd. XI, Spez.Teil VII, 779, 1930
134. SCHÖNEBERG: zit. Kehrler
135. SCHRÖDER, P.: Kindliche Charaktere und ihre Abartigkeiten. Hirt, Breslau, 1931
136. SCHWARTZ, Ph.: zit. Göllnitz
137. SIEMENS, H.W.: Die Zwillingspathologie, Springer, Berlin, 1924
138. SJÖQVIST, O.: Zbl. Neurochir. 2, 8, 1937
139. SÖMMERING: zit. Rotschuh
140. SPATZ, H. Nervenarzt 7, 425, 1934
und G.J. STROESCU:
141. STARK: zit. Stutte
142. STERN, F.: Die epidem. Enzephalitis, 2.Aufl., Springer, Berlin 1928
143. STERN, W.: Die Kindersprache, 3.Aufl., Leipzig, 1922
144. STOCKERT, F.G.v.: Z.Kinderforsch. 49, 155, 1941
145. " " " " Einführung in die Psychopathologie des Kindesalters. 2.Aufl., Berlin, 1949
146. STRAUSS, A.A. Psychopathology and Education of the
and L. LETHINEN: braininjured child. Grune and Stratton, New York, 1948

147. STRÖDER, J.u.W.GÜNTER: Arch.f.Kinderheilk. 141, 2, 1951
148. STUTTE, H.: Z.ges.Neurol.Psychiat. 173, 495, 1941
149. THIÉBAULT, F.
et F. FENELON: Rev.neur.82, 449, 1950
150. THIELE, R.: Psychiat. Neur.u.med.Psychol. 5, 51, 1953
151. " " Person und Charakter, Thieme,
Leipzig, 1940
152. TÖNNIS, W.: Arch.Kinderheilk. 118, 65, 1939
153. " " Zbl.Neurochir. 1, 42, 1936
u. G.SCHALTENBRAND:
154. TOLENA, S.: Riv.clin.pediat. 38, 95, 1940
(Ref.Zbl.Neurol.97, 247, 1940)
155. TRAMER, M.: Z.Kinderpsychiat. 9, 1, 1942
156. " " Lehrbuch der allgemeinen Kinder-
psychiatrie. Schwabe, Basel, 1957
157. ULRICH, H.: Psychiat.Neurol.med.Psychol. 1, 93, 1949
158. VERSCHUER, O.v.: Anomalien der Körperform, in: Bauer-
Fischer-Lenz: Menschliche Erblehre.
Bd.I/2, 138, Lehmann, München, 1940
159. VILLINGER, W.: Mschr.Kinderheilk. 99, 93, 1951
160. " " in: Handbuch der jugendärztl.Arbeits-
methoden, Leipzig 1938
161. WASHINGTON, J.A.: zit. Russell
162. WEBER, L.W.: Beiträge zur Pathogenese und pathol.
Anatomie der Epilepsie.
Fischer, Jena, 1901
163. WECHSELBERG, K.: Kinderärztl.Praxis 23, 73, 1955
164. WEED, L.H.: Brain 58, 383, 1935
165. " " " Contrib.to Embryol.Carnegie Inst.
Washington 772, 425, 1929
166. WEIZSÄCKER, V.: Confinie.neur. (Basel) 9, 84, 1949
167. WERTHEIMER, P. Rev.neur. 82, 335, 1950
et J. DECHAUME:

168. WEYGANDT, W.: Z.ges.Neurol.Psychiat. 17, 257, 1919
169. " " Der jugendliche Schwachsinn, Enke, Stuttgart, 1936
170. WOLF, H. Dtsch. 2.Nervenheilk. 151, 1, 1940
und L. BRINKMANN:
171. WÜLLENWEBER, G.: Z.ges.Neurol.Psychiat. 88, 208, 1924
172. WUNDT: zit. Ewald
173. YLPPÖ: zit. Göllnitz

LEBENS LAUF

Am 21. Juni 1920 wurde ich, Bertold Rupp, als Sohn des Reichsbahn-
obersekretärs Ludwig Rupp und seiner Ehefrau Elisabeth, geborene
Fischer, in Karlsruhe geboren.

Nach 5 Jahren Volksschule besuchte ich das Hindenburg-Realgymnasium
in Ettlingen/Baden, an dem ich im Januar 1940 das Reifezeugnis er-
hielt.

Von Januar 1940 bis September 1945 leistete ich Wehrdienst bei der
deutschen Luftwaffe einschließlich 3 Monaten Kriegsgefangenschaft.

Im Winter-Semester 1946 begann ich das Medizin-Studium an der
Julius-Maximilians-Universität Würzburg und schloß es im Oktober
1952 mit der ärztlichen Prüfung ab.

Seit 1947 bin ich verheiratet.

Im Oktober 1952 begann ich die praktische ärztliche Tätigkeit an
der Universitäts-Kinderklinik in Würzburg, der ich auch heute noch
als Assistenzarzt anhöre.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich die vorliegende Arbeit selb-
ständig verfaßt und außer der angegebenen Literatur keine weiteren
Hilfsquellen benutzt habe.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich bisher von keiner anderen
Seite ein Dissertationsthema zur endgültigen Bearbeitung erhalten
habe.

Bertold Rupp

